

L'ATRÉSIE CONGÉNITALE DE L'ŒSOPHAGE ASPECT ACTUEL

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 9 juillet 1962

POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

Michel RENARD

Interne des Hôpitaux
Assistant à la Faculté

né le 16 janvier 1932, à Nancy (M.-et-M.)

Examineurs de la thèse {	MM. BEAU, <i>Professeur</i> , Président	{ Juges
	NEIMANN, <i>Professeur</i>	
	LOCHARD, <i>Professeur</i>	
	PREVOT, <i>Agrégé</i>	

NANCY

IMPRIMERIE GEORGES THOMAS

Angle des rues de Solignac et Henri-Lepage

1964

L'ATRÉSIE CONGÉNITALE
DE L'ŒSOPHAGE
ASPECT ACTUEL



Digitized by the Internet Archive
in 2026

L'ATRÉSIE CONGÉNITALE DE L'ŒSOPHAGE ASPECT ACTUEL

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 9 juillet 1962

POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

Michel RENARD

Interne des Hôpitaux
Assistant à la Faculté

né le 16 janvier 1932, à Nancy (M.-et-M.)

Examineurs de la thèse { MM. BEAU, *Professeur*, Président
NEIMANN, *Professeur*
LOCHARD, *Professeur*
PREVOT, *Agrégé*

{ Juges

NANCY

IMPRIMERIE GEORGES THOMAS

Angle des rues de Solignac et Henri-Lepage

1964



Université de Nancy - Faculté de Médecine

Doyen: M. A. BEAU

Assesseur: M. J. ROUSSEL

Doyens Honoraires

MM. LUCIEN, MERKLEN, Jacques PARISOT et P. SIMONIN

Professeurs Honoraires

MM. JACQUES, JEANDELIZE, FRUHINSCHOLZ, SANTENOISE, CHAILLERT-BERT, HAMANT, BINET, ABEL, MUTEL, FRANCK, MELNOTTE, VERMELIN.

PROFESSEURS

Anatomie	M. BEAU.
Anatomie pathologique	M. FLORENTIN.
Chimie biologique	M. WOLFF.
Bactériologie et Parasitologie	M. HELLUY.
Clinique Chirurgicale A	M. CHALNOT.
Clinique Chirurgicale B	M. BODART.
Clinique Dermato-Syphiligraphique	M. BEUREY.
Clinique gynécologique	M. BERTRAND.
Clinique médicale A	M. MICHON P.
Clinique médicale B	M. KISSEL.
Clinique de Neurologie et psychiatrie	M. ARNOULD G.
Clinique de Pédiatrie et puériculture	M. NEIMANN.
Clinique obstétricale	M. HARTEMANN J.
Clinique ophtalmologique	M. THOMAS.
Clinique oto-rhino-laryngologique	M. GRIMAUD.
Clinique Rhumatologique	M. LOUYOT.
Clinique Stomatologique	M. GOSSEREZ.
Clinique de Pneumo-phthisiologie	M. LAMY.
Clinique des voies urinaires	M. GUILLEMIN.
Electro-radiologie clinique	M. ROUSSEL.
Embryologie	M. DOLLANDER.
Histologie	M. LEGAIT.
Hydrologie thérapeutique et climatologique ..	M. MERKLEN.
Hygiène et médecine sociale	M. SENAULT.
Médecine Légale	M. HEULLY.
Médecine du travail et réadaptation	M. PIERQUIN.
Pathologie chirurgicale	M. LOCHARD.
Pathologie médicale	M. HERBEUVAL.
Physiologie	M. ARNOULD P.
Physio-pathologie respiratoire	M. SADOUL.
Physique	M. BURG.
Stomatologie	M. HOUPERT.
Thérapeutique	N.,,

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL

Physiologie M. GRANDPIERRE.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique M. RAUBER.

AGRÉGÉS PÉRENNISÉS

Médecine M. HARTEMANN P.
 Médecine M. DUREUX.
 Médecine M. LARCAN.
 Obstétrique M. RIBON.

MAITRES DE CONFERENCES AGRÉGÉS

Anatomie M. CAYOTTE.
 Bactériologie M. de LAVERGNE.
 Carcinologie M. CHARDOT.
 Chimie M. PAYSANT.
 Histologie M. GRIGNON.
 Hygiène M. DEBRY.
 Pathologie expérimentale M. LACOSTE.
 Pharmacologie M. LAMARCHE.
 Physique M. MARTIN.
 Physiologie M. BOULANGÉ.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

Chirurgie M. BENICHOUX.
 Chirurgie M. SOMMELET.
 Chirurgie M. MICHON J.
 Chirurgie M. PREVOT.
 Chirurgie M. GROSDIDIER.
 Chirurgie M. VICHARD.
 Médecine M. FAIVRE.
 Médecine M. SCHMITT.
 Médecine légale et médecine du travail M. PERNOT.
 Neurologie et psychiatrie M. ARNOULD G.
 Neurologie et psychiatrie M. TRIDON.
 Neurochirurgie M. LEPOIRE.
 Ophtalmologie M. ALGAN.
 Oto-rhino-laryngologie M. WAYOFF.
 Pédiatrie et puériculture M. PIERSON.
 Pédiatrie et puériculture M. MANCIAUX.

CHARGÉS DE COURS

Anatomie M. PREVOT.
 Cardiologie M. FAIVRE.
 Chirurgie et orthopédie infantiles M. BEAU.
 Gériatrie M. HERBEUVAL.
 Hématologie et transfusion sanguine M. STREIFF.
 Maladies infectieuses M. GERBAUT.
 Maladies mentales M. HACQUARD.
 Médecine expérimentale M. SADOUL.
 Ophtalmologie M. CORDIER.
 Pathologie obstétricale M. HARTEMANN J.
 Physiologie obstétricale M. RICHON.
 Psychiatrie infantile M. TRIDON.
 Psychologie M. LAXENAIRE.
 Séméiologie et propédeutique chirurgicales M. ANDRÉ.

AGRÉGÉS LIBRES

Chirurgie	M. ARNULF.
Chirurgie	M. ANDRÉ.
Obstétrique	M. RICHON.
Ophthalmologie	M. CORDIER.

Secrétaire: M. SEUROT.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend ni les approuver, ni les improuver.

SERMENT

Sur ma conscience, en présence de mes maîtres et de mes condisciples, je jure d'exercer la médecine suivant les lois de la morale et de l'honneur, et de pratiquer scrupuleusement tous mes devoirs envers les malades, mes confrères et la société.

AVANT-PROPOS

Nous profitons de l'occasion qui nous est offerte de prouver toute notre reconnaissance à Monsieur le Professeur A. BEAU qui nous fit l'honneur de présider cette thèse. Nous ayant accepté à ses côtés au laboratoire d'Anatomie, il nous fit apprécier la clarté et la rigoureuse précision de son enseignement. Nous avons largement bénéficié de l'étendue de ses connaissances et de ses grandes qualités de chercheur. Nous le remercions d'avoir mis à notre disposition sa riche bibliothèque et ses collections personnelles d'embryons humains et animaux. Enfin, il a bien voulu nous accueillir comme interne dans son Service. Les conseils judicieux qu'il nous a prodigués et la sympathie qu'il nous a manifestée seront une aide précieuse et un encouragement sans limite au cours de notre carrière.

Durant notre stage comme Externe dans le Service de Monsieur le Professeur N. NEIMANN, nous avons pu apprécier la clarté et la richesse de son enseignement ainsi que sa généreuse sollicitude envers l'enfant malade. Nous le remercions d'avoir bien voulu nous faire l'honneur de juger cette thèse.

Monsieur le Professeur LOCHARD nous a accueilli comme interne dans son Service avec bienveillance et simplicité. Nous sommes heureux de lui exprimer notre gratitude et notre respectueuse admiration pour la valeur de son enseignement.

Nous devons à Monsieur le Professeur Agrégé PRÉVOT d'avoir pu mener à bien ce travail. Nous avons profité de son expérience, de ses suggestions, de ses conseils et nous avons souvent abusé de son temps. L'aide qu'il nous a apportée a grandement facilité notre tâche. Plus qu'avec des mots, nous lui exprimons notre reconnaissance en lui dédiant notre travail que nous avons mené avec le souci de justifier la confiance qu'il a placée en nous.

Nous remercions également le Docteur C. MARTIN qui a jeté les premières bases de la partie embryologique de ce travail et le Docteur D. MEYER dont nous avons mis à contribution le talent artistique.

Nous ne voulons omettre de prouver notre gratitude à tous nos Maîtres à l'Hôpital et à la Faculté qui, tout au long de nos études, nous ont prodigué un si précieux enseignement.

Enfin que mes parents trouvent ici le témoignage de ma reconnaissance filiale et mes amis le gage de ma fidélité.

INTRODUCTION

Malformation considérée à juste titre, comme mortelle durant des siècles, l'atrésie de l'œsophage a bénéficié dans une large mesure des progrès techniques contemporains dans le traitement des malformations congénitales. Il convient de reconnaître que les guérisons constatées actuellement sont obtenues grâce à la création de Services de Chirurgie Infantile, spécialisés dans le traitement de telles lésions.

Nous ajouterons que la meilleure connaissance de la malformation, le diagnostic posé plus précocement grâce à la formation des accoucheurs et des pédiatres sont autant d'éléments, qui associés aux progrès chirurgicaux, permettent désormais de ranger l'atrésie de l'œsophage parmi les meilleures, sinon la meilleure des malformations obstructives congénitales du tube digestif.

Dans ce travail, nous nous proposons, en premier lieu, de donner la définition de la malformation et préciser ses caractéristiques anatomo-pathologiques.

Dans un deuxième chapitre, l'étude de l'embryologie normale, comparée à son évolution pathologique, permettra de fixer la place de cette malformation dans le cadre des embryopathies malformatives.

Nous exposerons ensuite les différents signes cliniques et les critères de diagnostic en prenant comme type d'étude la forme la plus habituellement rencontrée (type III de LADD); les autres types étant seulement envisagés comme des formes cliniques de fréquence et d'intérêt moindres.

Le problème du traitement sera ensuite examiné, nous étudierons successivement : le but, les moyens employés, en particulier la technique chirurgicale et enfin les résultats obtenus. Une statistique de la Clinique de Chirurgie Infantile de Nancy constituera la base de l'étude de cette malformation congénitale.

DÉFINITION - HISTORIQUE

Définition

On entend par atrésie congénitale de l'œsophage l'interruption de ce conduit sur une longueur variable, résultant d'un processus embryonnaire malformatif. Cette anomalie peut être accompagnée d'une fistule œsotrachéale située à un niveau variable et mettant en communication les voies aérienne et digestive. Cette particularité est à la base de la plupart des classifications (voir page 15).

Les fistules œsotrachéales isolées ne seront pas étudiées dans cet ouvrage, car elles ne comportent pas d'interruption de la continuité œsophagienne. Elles semblent cependant partager avec l'atrésie une origine embryologique commune, de sorte que leur existence sera évoquée au chapitre traitant de l'embryologie pathologique.

Historique

L'atrésie congénitale de l'œsophage est une affection connue de longue date. La plus ancienne description en a été faite par William DURSTON en 1670. Il n'existait pas de fistule, comme cela fut écrit dans certains articles, mais une atrésie seule trouvée chez le composant droit de deux jumeaux joints (figure A, page 6).

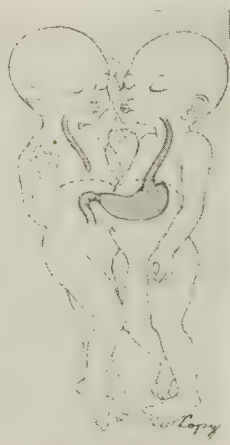
Elle fut publiée dans le volume V de « Philosophical Transactions of the Royal Society » sous le titre « Récit d'une naissance monstrueuse » à Plymouth le 22 octobre 1670 avec des observations anatomiques. Elle était adressée

par William DURSTON, Docteur en Physique, au Docteur Jim CLERK. La référence de ce cas inhabituel est souvent rapportée dans la littérature. Le type de l'anomalie est illustré par la figure B ci-dessous. Ce cas ne s'est jamais reproduit, bien qu'un cas similaire ait été trouvé mais chez un embryon de 8 mm décrit par YSANDER, un peu plus de 250 ans après. Cet embryon monstrueux du type « thoracopagus tétrabrachius » n'avait qu'un cœur et un estomac, alors qu'il existait deux œsophages et deux appareils respiratoires semblables. Chaque embryon présentait une atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne.

La première description d'un cas d'atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne est celui, fréquemment cité, de Thomas GIBSON, Médecin Général de l'Armée Britannique et mari d'Anne, la plus jeune sœur de Richard



A



B

CROMWELL. GIBSON était l'auteur de « The Anatomy of the Human Bodies Epitomized », travail très populaire en son temps et publié en sept éditions. Ce cas se trouve noté pour la première fois dans la cinquième édition en 1697. Il était non seulement présenté comme n'ayant jamais été décrit auparavant, mais aussi pour confirmer la notion jusqu'alors courante que le fœtus, pendant les derniers

mois de la gestation, se nourrissait par la bouche. Le cas de GIBSON a été reproduit mot pour mot par PLASS et FERGUSSON.

Au XVIII^e siècle, on ne trouve aucune publication d'atrésie congénitale de l'œsophage, dans la vaste revue de littérature de PLASS.

Dès le début du XIX^e siècle, GORDON BRODIE (1810) s'intéresse à ce problème, mais c'est MONDIÈRE en 1833 qui fait la première étude d'ensemble basée sur 10 cas. SCHOLLER en 1838 évoque l'hypothèse pathogénique de cette malformation comme étant un processus inflammatoire au niveau de l'œuf.

L'étude pathogénique est reprise par FOLLIN et c'est HIRSCHPRUNG qui, en 1861, réunissant 14 cas dont quatre personnels, en précise l'anatomie pathologique. Il est le premier auteur à souligner l'existence de malformations associées atteignant le poulmon, la trachée et le système nerveux.

La première classification revient à TARNIER en 1866. Il se base sur sa statistique personnelle, accorde une place nettement insuffisante aux atrésies avec fistule et semble séparer le problème de la fistule de celui de l'atrésie.

La classification de TARNIER est la suivante :

1^o œsophage imperforé avec les deux extrémités réunies par un tractus fibreux.

2^o œsophage imperforé avec absence de segment intermédiaire.

3^o imperforation avec absence de bout inférieur.

4^o absence totale d'œsophage.

5^o existence d'une fistule trachéo-œsophagienne.

Dans son mémoire, l'auteur étudie également la symptomatologie et le traitement de « l'imperforation de l'œsophage » et il a le mérite de proposer, comme cure chirurgicale, la solution à priori logique et rationnelle de la gas-

trostomie, qu'il considère « de réalisation difficile chez le nouveau-né, dont le foie masque en grande partie un estomac de faibles dimensions ».

C'est l'Anglais STEEL (1866) qui, le premier, tente un geste chirurgical: il pratique une gastrostomie comme l'avait préconisé TARNIER.

Puis, avec VILLEMAIN, il proposa la gastrostomie complétée d'une ligature du cardia dans le but d'éviter le reflux alimentaire.

En 1869, F. HOLMES, de Londres, pense à la possibilité d'une anastomose termino-terminale, avec suture au fil d'argent autour d'un catheter.

En 1880, MACKENZIE rassemble 37 cas d'atrésie œsophagienne, avec fistule trachéo-œsophagienne dans 34 cas et une fistule broncho-œsophagienne dans 3 cas.

BROSSET, en 1889, publie deux nouveaux cas et établit une autre classification que LEGRAND reprendra et modifiera quelques années plus tard. Cet auteur s'éloigne de la classification de TARNIER, car il rassemble des anomalies œsophagiennes de diagnostic, de pronostic et de pathogénie différents.

En 1904, à la Société de Chirurgie de Paris, DEMOULIN porte ce jugement: « Dans l'imperforation de l'œsophage, la gastrostomie qui paraît raisonnable et est exécutable, ne sert à rien; dans les cas tout au moins où il y a communication du bout inférieur avec les voies aériennes, c'est-à-dire dans l'immense majorité des cas. » Il considère en outre que ce serait folie, chez le nouveau-né, d'aborder l'œsophage par le médiastin postérieur.

En 1913, RICHTER tente d'aborder directement la fistule par voie transpleurale: c'est le premier essai de traitement à visée curative, signalé dans la littérature.

PLASS, en 1919, réunit 136 cas auxquels s'ajoutent 13 cas rapportés par divers auteurs.

TRILLAT, PIGEAUD et LADWING (1920) apportent leur contribution à l'étude histologique de la malformation, qui sera reprise par ROSENTHAL (1931) en publiant 255 cas. Pour 8 de ceux-ci, l'autopsie lui permet d'en faire une des-

cription exacte. Ainsi il devenait évident en ce début du xx^e siècle, que cette anomalie n'était pas rare, mais qu'elle restait encore hors de tout recours chirurgical.

C'est à VOGT (1929) que l'on doit une classification logique des différents types d'atrésie œsophagienne (voir chapitre « Classification »). Il insiste sur l'absence de gaz dans le tractus gastro-intestinal, dans les types I, II et III a pour autant, ajoute-t-il, qu'un lavement n'ait introduit de l'air à retro, à partir du rectum!

Il écrit déjà « il est manifestement futile de pratiquer une simple gastrostomie si des aliments ou le contenu gastrique ont libre accès aux poumons ».

STRONG et CUMMINS (1934) font paraître une classification distinguant les processus qui intéressent l'œsophage dans son ensemble, des processus régionaux:

A) Processus intéressant tout l'œsophage:

- Sténose
- Atrésie totale (cordon simple)
- Agénésie (aucun vestige)
- Œsophage double

B) Processus régionaux:

- Sténose
- Atrésie
- Agénésie
- Fistule avec la trachée ou une bronche souche
 - 1^o Œsophage normal
 - 2^o Œsophage avec agénésie ou atrésie (type plus fréquent)
- Œsophage double sur une faible étendue
- Diverticule
- Kystes

Cette classification fort complète réunit toutes les malformations œsophagiennes.

En 1935, LANMAN de Boston pratique la première anastomose bout à bout, sans succès.

En 1939, LEVEN de Saint-Paul et LADD de Boston obtiennent les premiers une survie en faisant une œsophagoplastie pré-thoracique en 4 temps.

C'est CAMERON HAIGHT qui, avec H.-A. TOWSLEY, pratique avec succès, pour la première fois, la cure chirurgicale en un temps par anastomose termino-terminale des 2 segments et ligature extra-pleurale de la fistule.

Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe féminin, de forte constitution, pesant plus de quatre kilogrammes, et vu par HAIGHT au 12^e jour seulement. Il lui apportait son premier succès, précédé de dix essais infructueux.

Ce fut ainsi le premier succès mondial de reconstitution d'un œsophage malformé.

HAIGHT concluait déjà en 1941 que la réussite chirurgicale n'était plus qu'une question de temps.

Les premiers cas traités en Europe avec un résultat satisfaisant sont décrits par FRANKLIN (Londres): ils furent opérés en janvier 1947 et avril de la même année. TEN KATE (La Haye) obtient son premier succès en juillet 1947; en novembre, SANDBLOM (Stockholm) inaugure sa série de succès.

En France, J. PERSONNE consacre, en 1947, à l'atrésie de l'œsophage, sa thèse de doctorat et fait connaître les résultats obtenus aux Etats-Unis. En 1949, M. FÈVRE fait une communication à l'Académie de Chirurgie et la fait suivre de 4 rapports. Enfin, P. PETIT, après 5 essais infructueux, obtient le premier succès français en mars 1949.

Depuis cette époque, l'amélioration des conditions opératoires des nouveau-nés a permis d'obtenir des succès chirurgicaux de plus en plus fréquents, motivant l'éclosion de multiples publications (cf. Bibliographie).

Cette revue historique nous conduit à distinguer trois périodes successives dans l'étude chronologique de cette malformation.

La première période, que l'on peut nommer « période anatomique » est caractérisée par la description de la mal-

formation chez des enfants morts. Celle-ci est considérée comme exceptionnelle et n'est jamais mentionnée dans les traités de pathologie infantile.

La seconde période commence vers 1939, après les travaux et les succès de LEVEN, LADD et HAIGHT; c'est la période d'action et de diffusion. Elle dure jusqu'aux années 1951-1953.

La troisième période de 1953 à nos jours est une période statistique où, après dix années, en fonction des résultats, la perfection et l'amélioration des techniques ramènent le taux de mortalité moyen de 70 à 40 %; témoignage des efforts de ces pionniers de la Chirurgie Infantile auxquels nous empruntons nos connaissances.

PREMIÈRE PARTIE

Étude de la Malformation

CHAPITRE I

CLASSIFICATION

Plusieurs types anatomiques de la malformation sont à distinguer et deux classifications sont habituellement utilisées: la classification de VOGT et celle de LADD.

VOGT (1929) s'attache aux seules atrésies et, de ce fait, rejette les classifications de TARNIER (1866) et BROSSET (1889).

Il distingue les types suivants:

1° Absence complète de l'œsophage ou agénésie (forme rare).

2° Atrésie avec formation de deux segments borgnes, l'un supérieur, l'autre inférieur.

3° Atrésie combinée avec une fistule entre la trachée et l'œsophage. Cette forme se subdivise en 3 parties:

a) le segment supérieur se termine en cul-de-sac et l'inférieur s'abouche à la trachée ou moins souvent à une bronche souche (forme la plus fréquente).

b) le segment supérieur communique avec la trachée et l'inférieur est borge.

c) les deux segments présentent une communication fistuleuse avec la trachée.

Différents types d'atrésie de l'oesophage
d'après VOGT et LADD



I



VOGT

II



IIIa

LADD

I

II



IIIb

III



VOGT

LADD

IV



IIIc

V

Différents types d'atrésie de l'œsophage
d'après Gross



A



B



C



D



E



F

LADD reprend cette classification et la modifie en distinguant dans le groupe III b deux variétés :

— dans l'une, le segment inférieur communique avec la trachée au-dessus de la bifurcation.

— dans l'autre, l'abouchement se fait au niveau de la bifurcation.

Il ne mentionne pas l'agénésie de l'œsophage.

La classification de GROSS est directement inspirée de celle de LADD.

ROBERTS, CARIC et INGLIS en 1955, notent que le groupe C de GROSS peut être divisé en deux sous-groupes :

— le sous-groupe C₁ dans lequel la fistule aborde la bifurcation de la trachée ou de la bronche. L'atrésie est très longue, défavorable pour l'anastomose primitive.

— le sous-groupe C₂ dans lequel la fistule aborde la trachée plus haut et le segment supérieur de l'œsophage recouvre en partie la fistule. L'intervalle entre les deux segments n'est pas important : cas favorable pour l'anastomose.

DEBRÉ et LELONG proposent une classification plus simple que celle de LADD ou GROSS :

Type I : Atrésie sans fistule (type I de LADD).

Type II : Atrésie avec fistule, communication du bout inférieur avec l'appareil respiratoire :

— soit avec la trachée (type III de LADD, 70 à 80 % des cas).

— soit avec la bifurcation trachéale ou la bronche gauche.

— plus rarement, communication du bout supérieur avec la trachée.

Type III : Fistule trachéo-œsophagienne sans fistule.

Dans cet ouvrage, nous retiendrons la classification de LADD qui est adoptée par la grande majorité des auteurs. On peut ainsi, à la lumière de quelques statistiques, évaluer la fréquence respective de chaque type.

Le type III de LADD représente la varitété la plus fréquente d'atrésie congénitale de l'œsophage: 89 % comme en témoignent les pourcentages relevés chez les auteurs suivants:

Auteurs	Nombre de cas	Type IIb	%
BETTEN et CRIVELLI	91	89	97,8
GERTZ et SMITH	67	61	91
HAIGHT	200	173	86,5
HELLINGS - COPE - HAWSLEY	54	47	87
HUMPHREYS - HOOG - FERRER	135	122	90,4
JACOB et POPPER	72	61	84,7
PETIT et COLL.	131	119	90,8
REHBEIN et G. FRITZE	109	105	96,3
ROBERTS	36	33	91,7
ROSENTHAL	255	215	84,3
	1.150	1.025	89,1 %

Il apparaît ainsi que la malformation du type III de LADD est de beaucoup la plus fréquente, circonstance particulièrement heureuse car son traitement est bien codifié et satisfaisant, à la différence des autres formes.

Quant aux autres types, nous avons relevé dans la littérature les pourcentages suivants:

Auteurs	Type I de LADD	Type II de LADD	Type V de LADD
DUHAMEL	6,7 %	7 %	6,7 %
GERTZ et SMITH	1,5 %	1,5 %	6,7 %
HAIGHT	9 %	0 %	1 %
HELLINGS	6 %		
P. PETIT	5,3 %	0 %	1,5 %
REHBEIN	4,8 %		
ROBERTS	2,8 %	2,8 %	2,8 %

Aucun de ces différents types de l'anomalie n'excède 10 %. Nous n'avons rencontré que deux fois le type I dans notre statistique.

CHAPITRE II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Du point de vue théorique, il faut envisager l'étude des 3 éléments de la malformation: le segment supérieur de l'œsophage, le segment inférieur et la fistule.

1° *Le segment supérieur* a la forme d'un cul-de-sac. Sa longueur mesurée à partir du larynx est de 3 à 4 cm dans la majorité des cas, c'est-à-dire de 10 à 12 cm des arcades dentaires. Le point déclive correspond au corps de la deuxième ou, plus souvent, de la troisième vertèbre dorsale. Le calibre de ce segment dépasse les dimensions habituelles chez le nouveau-né et atteint 1 cm à 1,5 cm au lieu de 4 à 6 mm, diamètre normalement trouvé. A cette dilatation de l'œsophage, s'associe un épaississement de la paroi qui provient rarement d'une hypertrophie musculaire; les anciens auteurs y voyaient un effet secondaire dû aux efforts de régurgitation du fœtus pour expulser son liquide amniotique dégluti. Il s'agit le plus souvent d'une fibrose avec œdème et hypertrophie du tissu interstitiel (DHOM). Certains cas présentent toutefois une hypertrophie musculaire en rapport avec un nombre exagéré de plexus d'Auerbach. Par ailleurs, ce segment est fort adhérent à la trachée à laquelle il est fixé par de multiples tractus fibreux.

2° *Le segment inférieur* a un calibre inférieur à celui du précédent et notamment plus réduit que celui de l'œsophage normal (5 à 6 mm de diamètre). Il diminue au fur et à mesure qu'il est plus proche de l'arbre respiratoire. Sa paroi est extrêmement mince et seule la muqueuse est dotée d'une certaine résistance.

3° *La fistule trachéo-œsophagienne* constitue le segment le plus élevé de l'œsophage inférieur avec lequel elle se continue sans délimitation nette. Son abouchement est variable suivant les cas; il peut se faire soit au niveau de la trachée, soit au niveau de la bronche souche droite. De toute manière, l'abouchement dans les voies respiratoires se produit après une certaine longueur où les deux conduits sont réunis intimement par des tractus fibreux et musculaires communs. Au niveau de l'abouchement dans les voies aériennes, la transition muqueuse se produit brutalement, marquant la limite des territoires respiratoire et digestif.

Le calibre de la fistule est variable et semble parfois en rapport avec sa localisation sur l'arbre bronchique. Plus elle est haut située, plus le calibre est important.

CHAPITRE III

MALFORMATIONS ASSOCIÉES

L'atrésie de l'œsophage peut être associée à une autre anomalie. Souvent, ces malformations associées sont découvertes lors du premier examen subi par l'enfant, parfois elles sont le seul motif de l'hospitalisation. C'est le cas, en particulier, lorsqu'il existe une imperforation anale comme nous l'avons retrouvé dans certaines de nos observations. La fréquence de cette association est diversement appréciée par les auteurs.

CLATWORTHY, sur 35 cas, trouve 8 malformations associées majeures :

- cinq malformations cardiaques ayant entraîné la mort.
- deux fois, une atrésie du grêle.
- et une fois, une hypertrophie congénitale du pylore.

DE BOER et POTTS, dans leur statistique de 1957 portant sur 113 atrésies congénitales de l'œsophage, dénombrent 23 anomalies associées :

- 11 malformations cardiaques, soit 9,7 %.
- 7 malformations rénales et gastro-intestinales, soit 6,2 %.

- I malformation d'un membre (nouveau-né ayant un seul doigt à une main).
- I syndrome de Klippel-Feil.
- I uretère double.
- I atrésie rectale.
- I pied-bot bilatéral.

De leur côté, GERTZ (T.-C.) et SMITH (C.-C.-W.) considèrent que les associations malformatives tiennent une place prépondérante, les malformations cardiaques étant les plus graves et représentant environ un tiers des cas.

Pour LADD, l'imperforation anale et l'atrésie intestinale sont les plus fréquentes.

Dans la statistique de LAURENCE, rapportée par BOUREAU et ANGLADE, 3 enfants sur 12 prématurés présentent une imperforation anale associée. Certaines associations posent des problèmes diagnostiques. MARTIN (L.-W.) et HOGG (S.-P.) signalent le cas d'un nouveau-né atteint d'atrésie de l'œsophage avec chondromalacie du larynx où la détresse respiratoire, la dyspnée et la cyanose pouvaient être dues, après l'intervention, à une pneumopathie de déglutition. La trachéotomie sauva l'enfant.

PARISH (C.) et CUMMINS (C.-F.) rapportent 5 malformations associées sur 17 cas, 2 étaient importantes.

HUMPHREYS (G.-H.), HOGG (B.-M.) et FERRER (J.) trouvent des chiffres élevés: 75 enfants sur 136 présentaient des anomalies associées dont certaines n'ont été diagnostiquées qu'à l'autopsie.

La statistique de HAIGHT est beaucoup plus explicite. Il dresse une classification suivant la gravité et tire ces conclusions: « Le nombre total des anomalies associées à l'atrésie de l'œsophage, considérées collectivement, n'est pas « habituellement » élevé. Vu leur multiplicité et leur bénignité, ne mettant pas la vie en péril dans 50 % des cas, elles ne semblent pas être aussi décourageantes qu'elles le paraissent au premier abord. Il est important de classer les malades atteints d'atrésie en deux groupes: ceux ayant

des anomalies importantes et ceux n'en ayant pas. » A partir de cette classification, il fut établi que 28 % seulement avaient de graves malformations.

Les anomalies importantes sont, soit des malformations entraînant la mort, soit celles nécessitant une cure chirurgicale immédiate. Elles posent alors un problème de technique quant au protocole opératoire.

ANOMALIES ASSOCIEES (simples ou multiples)
POUR 200 CAS D'ATRESIE ŒSOPHAGIENNE

Types d'anomalies	Importantes			Banales		
	Cas n° 1 à 100	Cas n° 101 à 200	Total	Cas n° 1 à 100	Cas n° 101 à 200	Total
—	—	—	—	—	—	—
Cardiovasculaires	10	21	31	8	8	16
Gastro-intestinales	4	20	24	6	7	13
Neurologiques	3	6	9	0	0	0
Génito-urinaires	3	7	10	9	10	19
Orthopédiques	0	0	0	6	20	26
Autres	1	1	2	4	15	19
—	—	—	—	—	—	—
Total	21	55	76	33	60	93

soit 169 malformations associées sur 200 nouveau-nés atteints d'atrésie congénitale de l'œsophage.

CHAPITRE IV

FRÉQUENCE ET ÉTIOLOGIE

Fréquence

Elle est variable suivant les auteurs, le nombre des naissances et, bien entendu, suivant que le diagnostic a ou n'a pas été posé.

Voici les taux par année en fonction du nombre de cas :

Auteurs	Année	Emplacement	Nombre de cas	Taux de l'incidence
—	—	—	—	—
IRSCHPRUNG	1861	Copenhague	7	1/2628
REY TURNER	1944	Brit. Port. Grand. Med. School	4	1/2635
MURPHY	1947	Philadelphie	13	1/12804
DOTTER	1947	Chicago	6	1/6000
WIGGALL et PRINDLE	1949	Boston	6	1/5083
WELSEY et DONISON	1950	Bristol	4	1/800
MUMPHREYS, HOGG et FERRER ..	1956	Sloane Maternity Hosp. New-York	23	1/3000
WRIGHT	1957	Ann Arbor (Michigan).	13	1/4447

Les statistiques n'ont pas de valeur précise: il est probable que de nombreux décès néo-nataux, au cours de crises de cyanose attribuées à des traumatismes obstétricaux, étaient dus à une fistule œsophagienne passée inaperçue.

La fréquence varie entre des taux extrêmes dont le plus faible (1/10.000) revient à BETTEX et CRIVELLI, relevant les cas des Hôpitaux de Zurich, Bâle, Berne, Saint-Gall et Aaron et de 15 cliniques universitaires (9 cas par an), et le taux le plus élevé à :

CIETERS et DE ROM	1/700
BELSEY et DONISON	1/800

Les autres obtiennent en général des taux voisins de 1/2500 et 1/3000.

ZENKER	1/2500
JACOBS	1/3000
GERTZ	1/2000
ABBOUD et ALFY	1/2500

La fréquence augmentera au fur et à mesure que l'attention des accoucheurs et des sages-femmes sera attirée vers ce problème. Le diagnostic est tellement facile que LELONG et LAMBERT préconisent le cathétérisme systématique de l'œsophage chez les nouveau-nés.

Sachant que les imperforations anales plus fréquentes et facilement décelables ne sont que rarement reconnues en salle d'accouchement, on doit convenir qu'il est illusoire de conseiller chez tout nouveau-né un sondage de l'œsophage.

Etiologie

La cause de l'atrésie de l'œsophage est encore, de nos jours inconnue. L'influence du sexe est absolument nulle, toutefois, il semble, d'après les statistiques, que la tare est un peu plus fréquente chez le garçon. La syphilis, « mère de toutes les tares » ne doit plus être incriminée : nous n'avons relevé aucun cas survenant après une spécificité d'un des procréateurs.

Les causes les plus fréquemment invoquées sont :

- les maladies de système chez la mère :
 - infection virale ;
 - carence vitaminique ou absorption de médicaments toxiques pour l'embryon : tranquillisants (thalidomide par exemple) ;
 - circonstances habituelles, émotions (décharge cortisonique).
- les anomalies au niveau du placenta et de l'utérus :
 - traumatisme mécanique de l'utérus ;
 - maladie de l'utérus ;
 - maladie du placenta.

L'hydramnios a été considéré par certains comme responsable de la malformation qui apparaît de la 3^e à la 6^e semaine, alors que l'hydramnios ne survient en général jamais avant le 3^e mois de grossesse. On a plutôt tendance à le considérer actuellement comme une conséquence de la malformation.

Chez nos malades, nous n'avons trouvé aucun antécédent pathologique chez les parents, aucune maladie chez la mère, en particulier jamais de rubéole ; pourtant, dans la moitié des cas, les mères avaient reçu des tranquillisants pour des troubles neuro-végétatifs du premier mois.

On a pu insister sur quelques atrésies œsophagiennes associées à des malformations vertébrales. GUILLEMINET a trouvé 8 cas d'atrésie œsophagienne associée à des malformations vertébrales. GROSS signale 4 cas de malformations vertébrales sur 233, soit 1,7 %. Ceci pouvait faire évoquer l'existence d'un processus embryopathique localisé, d'origine vasculaire par exemple. De même, AKKOYUNKU et FATİH ALI YCEL relatent comme GUILLEMINET un cas d'atrésie congénitale avec fistule trachéo-œsophagienne, mais, circonstance particulière, il existe une héli-vertèbre

(D3). Il est assez curieux de remarquer que cette anomalie vertébrale siège en regard de l'extrémité inférieure du segment œsophagien supérieur.

L'influence d'une altération génétique est à discuter. En faveur de cette hypothèse, on trouve dans la littérature de nombreuses observations relatant des cas d'atrésie congénitale de l'œsophage survenant plusieurs fois dans une même famille.

I° ATRÉSIE CHEZ DES FRÈRES

La découverte d'une atrésie congénitale de l'œsophage chez deux frères est un fait relativement rare. Cette possibilité n'avait pas attiré particulièrement l'attention puisque l'incidence présumée d'atrésie œsophagienne est seulement de 1 cas pour environ 3 000 naissances.

Nous avons tenu à rapporter les cas cités dans la littérature. En 1880, MACKENZIE signale le cas d'un enfant mâle mort d'atrésie de l'œsophage. Le père déclare que sa première femme avait donné naissance à un enfant décédé au 19^e jour avec les mêmes symptômes que ceux présentés par son frère.

En 1926, HERTZFELD rapporte la présence d'une atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne à l'autopsie d'un enfant incapable d'avaler et mort 6 jours après la naissance. Son frère aîné était décédé à la 48^e heure avec les mêmes symptômes.

En 1939, GRISE et Mac DERMOTT publient le cas d'une atrésie de l'œsophage chez deux garçons d'une même famille; le père et la mère étaient cousins au 3^e degré. Le premier garçon, né en juillet 1937, mourait peu de temps après la naissance et l'autopsie permettait de découvrir une atrésie avec fistule trachéo-œsophagienne. En juillet 1938, la mère donnait le jour à un autre fils, décédé six jours après la naissance. Lui aussi présentait une atrésie avec fistule et, de plus, une imperforation anale.

LANMAN, en 1940, rapporte la présence d'une atrésie de l'œsophage avec fistule dans la même famille, à l'occasion

de deux naissances. Le premier, un garçon, était admis le 2 décembre 1932, à l'âge de 7 jours pour imperforation anale, traitée par sigmoïdostomie. Le jour suivant, à la radiographie, on découvrait une atrésie de l'œsophage avec une grande quantité d'air dans l'estomac et dans le grêle. L'enfant mourut sur la table d'opération. En décembre 1933, l'enfant suivant, une fille, était admise à l'âge de deux jours pour atrésie de l'œsophage et fistule trachéo-œsophagienne.

Citons encore les faits rapportés par COPLEMAN et CAMATA qui publient le cas d'une atrésie de l'œsophage chez deux frères, PILCHER qui en signale deux dans une même famille, DORNER chez deux frères, enfin SLOAN et HAIGHT chez deux frères nés à un an d'intervalle.

2° ATRÉSIE CHEZ DES JUMEAUX

L'atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule survenant chez un jumeau est intéressante à noter. Bien qu'il soit reconnu que les jumeaux sont plus facilement exposés aux anomalies congénitales que les naissances normales, la présence d'une atrésie œsophagienne chez un seul des jumeaux contredit l'hypothèse de l'hérédité de cette anomalie. L'existence d'une atrésie œsophagienne chez un jumeau isolé a été rarement mentionnée dans la littérature et, à ce jour, aucun cas d'anomalie double n'a encore été publié. Rappelons cependant qu'YSANDER décrit une atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne chez les composants d'un monstre double embryonnaire.

Il faut citer de plus les cas rapportés par INGALL et PRINDLE (4 cas), BROWN (21 cas), LEVEN, VARCO, LAMIN et TOUQUEN (2 cas), HAIGHT (10 cas). Tous ces cas ne concernent qu'un seul des jumeaux.

Du tableau suivant, il ressort que trois des jumeaux étaient de sexe différent, on estime que parmi les 8 autres, 6 étaient de vrais jumeaux. Pour les 2 derniers, il ne put être prouvé s'ils étaient ou non uni ou bivitellins.

Une question se pose alors: « Pourquoi l'anomalie survient-elle chez un jumeau vrai et non chez l'autre? »

La réponse n'est pas décisive. Les observations suggèrent l'importance des facteurs non génétiques dans l'étiologie, mais à l'opposé, d'autres observations relatent des cas dans une même famille. Si rares soient-ils, n'apportent-ils pas un démenti et un argument troublants?

Cas de HAIGHT	Poids	MALADES			JUMEAUX			SEXE	
		Sexe	Vivant	Décédé	Sexe	Vivant	Décédé	- id -	oppos
ATRESIE de L'ŒSOPHAGE									
N° 21	1,700	F		x	M	+			o
N° 32	2,000	F		x	F	+		o	
N° 55	2,630	M		x	M	+		o	
N° 62	2,550	M		x	M	+		o	
N° 77	2,500	F		x	F	+		o	
N° 78	2,100	F		x	F		x		
N° 83	2,050	M	+		F	+			o
N° 120	1,670	F		x	F		x	o	
N° 134	2,950	F	+		M		x		o
N° 148	2,180	F	+		F	+		o	
FISTULE SANS ATRESIE									
N° 6	2,650	M	+		M	+		o	
Total			4 vivants			7 vivants			
11 paires d'enfants									

La conclusion à tirer est l'importance des facteurs héréditaires.

Du point de vue statistique, les causes susceptibles de provoquer la malformation pourront être découvertes en faisant des investigations dans 2 directions:

en étudiant la grossesse des mères ayant eu des enfants malformés,

en surveillant les mères présentant des complications au cours de leur grossesse et en recherchant le facteur déclenchant, comme cela a été fait, en Allemagne, pour l'étude de la rougeole.

La grande diversité des maladies au cours de la grossesse, associée à une très forte incidence de prématurés, fait

penser que les maladies embryonnaires font partie d'une gestation généralement inadaptée.

INGALLS et PRINDLE, remarquèrent l'incidence fréquente des métrorragies précoces dans les antécédents obstétricaux.

Nous retrouvons dans 50 % au moins de nos observations, un début de grossesse extrêmement pénible, avec métrorragies et gros troubles neuro-sympathiques ayant nécessité des traitements par hormones ou sédatifs chimiques. De telles perturbations pourraient provenir, ou d'une faiblesse génétique de l'embryon, ou d'un trouble de la gestation dont la mère serait le facteur déclenchant. Ce fait est appuyé par la présence fréquente d'anomalies associées.

Les expériences tendant à produire ces malformations particulières au moyen d'agents déterminants manquent cependant. WARKANKY et Coll. (1948) ont rapporté le cas d'un fœtus rat, né d'une rate privée de vitamine A et qui présentait une fistule trachéo-œsophagienne.

Dans l'état actuel de nos connaissances, seules peuvent être émises des suppositions. Les malformations œsophagiennes résultent de causes génétiques et environnantes ou d'une combinaison des deux.

L'époque à laquelle un agent ou un stimulus nocifs agissent sur l'embryon semble être plus importante que sa nature toxique et quantitative. Citons comme exemple les gènes déficients, les rayons X, les traitements cortisoniques ou autres et les carences vitaminiques qui peuvent tous produire les mêmes anomalies s'ils agissent à la même période.

En résumé, les facteurs étiologiques de l'atrésie de l'œsophage ne sont pas connus. Tout au plus pouvons-nous établir quelques coïncidences troublantes concernant les cas familiaux ou ceux comportant des malformations associées.

Par contre, le mécanisme embryologique conditionnant les anomalies semble mieux connu.

CHAPITRE V

EMBRYOLOGIE NORMALE

Le mécanisme des malformations œsophagiennes ne peut se concevoir qu'à la lumière de l'embryologie normale de cette partie de l'appareil digestif du fœtus.

A) Embryologie normale

Le développement de l'œsophage ne peut être dissocié de celui de l'arbre trachéo-bronchique: ces deux éléments proviennent de la portion céphalique de l'intestin primitif.

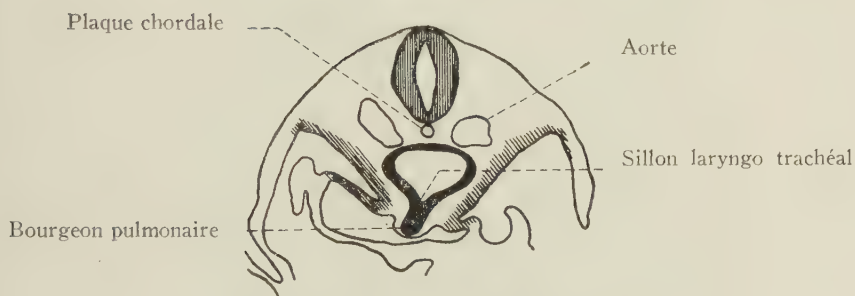
Les anciens auteurs considéraient l'appareil respiratoire comme une simple évagination de l'intestin primitif se produisant à l'extrémité supérieure de sa portion céphalique. Le déroulement des phénomènes qui aboutissent à l'autonomie des appareils respiratoire et digestif est beaucoup plus complexe.

Au stade de 4 à 12 somites (21 à 33 jours), l'intestin primitif antérieur a sa paroi dorsale presque appliquée contre la paroi ventrale du tube neural; elle s'en sépare lors de la formation de la corde dorsale, le mésenchyme parvient alors à s'insinuer tout autour de la corde, de sorte que la paroi intestinale s'éloigne peu à peu du tube neural.

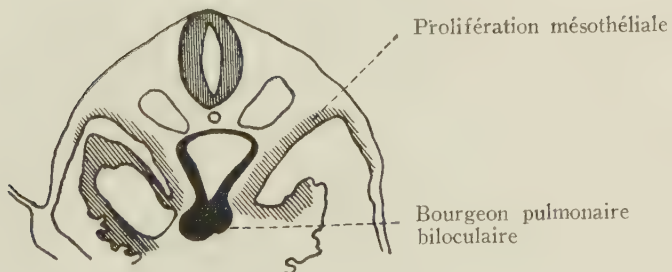
Au milieu de la paroi ventrale de l'intestin primitif antérieur se trouve la première ébauche du système respira-



A) Apparition du sillon laryngo-trachéal
à la face ventrale de l'intestin antérieur.



B) Augmentation du bourgeon pulmonaire.



C) Biloculation du bourgeon pulmonaire.

D'après IDE SMITH (E.).

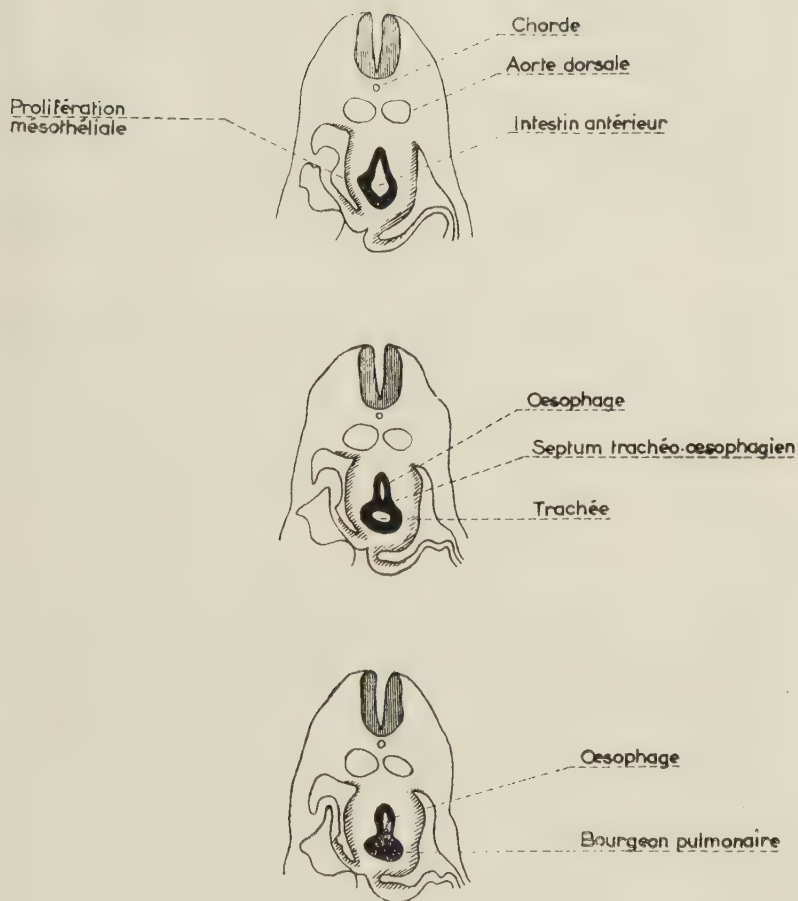
toire: elle est formée par une prolifération cellulaire, en forme de crête médiane apparaissant sur la surface extérieure de l'intestin antérieur et sous forme d'une rainure médiane correspondante dans la lumière du tube: celle-ci est appelée le sulcus laryngo-trachéal.

LE SULCUS LARYNGO-TRACHÉAL

Sur une coupe transversale d'un embryon de 3 semaines, on reconnaît, en arrière, sur la ligne médiane, la notochorde, derrière laquelle se trouve le tube neural; de chaque



Coupe sagittale d'un embryon de mouton.



D'après IDE SMITH (E.).

Evolution du tube primitif vue à 3 niveaux différents.

A des niveaux différents, on constate :

- en haut, les crêtes ne sont pas encore formées.
- au milieu, les crêtes sont en contact constituant le septum trachéo-œsophagien.
- en bas, les crêtes s'unissent pour constituer l'extrémité inférieure du bourgeon pulmonaire.

côté de la notochorde se placent les aortes dorsales. Tous ces éléments sont entourés de mésenchyme indifférencié.

Du point de vue cellulaire, il est à noter que les cellules bordantes de l'intestin primitif antérieur sont disposées en un seul plan et sont, dans certaines zones, squameuses. Au niveau du sulcus laryngo-trachéal, au contraire, la bordure est constituée de couches de 2 à 3 cellules avec, à la superficie, un bord cilié faisant penser à une ciliation ultérieure.

Puis, du fait de la croissance de l'embryon, l'intestin antérieur subit un allongement. L'épaississement de la paroi ventrale se fait progressivement à partir de l'élément thyroïdien alors que les parois ventrale et latérale de l'intestin sont constituées de 3 à 4 couches cellulaires. En arrière, au contraire, il n'existe toujours qu'une seule couche de cellules.

Cet épaississement antérieur constitue le « bourgeon pulmonaire ». Il entre en contact latéralement avec les cavités coelomiques et directement en avant avec le tube vasculaire cardiaque dont il est séparé par le mésocarde postérieur.

Il se produit ensuite un processus d'une extrême importance aboutissant à la séparation des appareils respiratoire et digestif.

SÉPARATION

DES APPAREILS RESPIRATOIRE ET DIGESTIF

Cette séparation fondamentale apparaît entre les stades 3,3 mm et 7,5 mm. (Il semble que ce soit plus précisément au stade 4 mm). Elle se fait par le rapprochement médio-ventral de masses cellulaires prolifératives, saillantes à la face interne de l'intestin primitif : elles forment des crêtes composées de cellules endodermiques, venant des parois latérales à partir de l'extrémité postérieure du bourgeon pulmonaire.

Dans le sens horizontal :

L'union de ces crêtes internes se rejoignant sur la ligne médiane est à l'origine d'un septum qui divise la lumière de l'intestin antérieur en deux canaux accolés :

- le canal postérieur devenant l'œsophage ;
- le canal antérieur étant destiné à former la trachée à la face ventrale de laquelle vont apparaître les éminences pulmonaires.

La théorie ancienne voulait que cette séparation se fasse par pincement du tube primitif, et par voie de conséquence, par condensation du mésenchyme. On ne peut mettre en évidence d'échancrure de la membrane basale indiquant un « pinching off ».

Dans le sens vertical :

Les cloisons latérales prennent naissance de plus en plus en avant et leurs bases s'unissent en bas pour constituer l'extrémité inférieure du bourgeon pulmonaire.

Après division par les crêtes cellulaires, la plupart des cellules situées à l'intérieur, au centre du septum, subissent une nécrose pour former des vacuoles coalescentes.

Finalement, la membrane de base s'affaisse et le mésenchyme emplit passivement l'espace ainsi laissé libre, séparant définitivement la trachée de l'œsophage.

L'aspect extérieur de ce stade du développement a été décrit par LEWIS (1902) et FORSSNER (1907). Ces auteurs signalent l'existence de rainures œsophagiennes latérales correspondant à l'occupation passive par le mésenchyme de l'espace inter-trachéo-œsophagien.

HJORTSJÖ (1945) a décrit une division trachéo-œsophagienne semblable chez le chat.

OCCCLUSION ÉPITHÉLIALE

DE LA LUMIÈRE ŒSOPHAGIENNE ET RECANALISATION

En même temps que se fait la séparation des deux tubes, se produit leur allongement. La phase « solide » du tube

œsophagien est très diversement appréciée par les différents auteurs.

En 1905, KREUTER suggéra qu'une occlusion physiologique de la lumière de l'œsophage se faisait au stade de 19 à 20 mm.

Des travaux ultérieurs ont mis en doute l'occlusion totale de la lumière à ce stade et avec juste raison.

D'après JORDAN, c'est beaucoup plus tôt, entre le stade 7 mm et 9 mm que l'œsophage est pratiquement solide pour une brève période. Chez les reptiles et les oiseaux, cette phase normalement solide de l'œsophage est de durée relativement longue.

BALFOUR a découvert ce fait intéressant chez les Séla-ciens. DE MEURON l'a confirmé pour les autres Vertébrés, sauf les Mammifères: chez les Amphibiens anoures, cette disposition peut être constatée sur des larves qui viennent de quitter les enveloppes gélatineuses de l'œuf; chez les lézards, les parois antérieure et postérieure de l'œsophage s'accolant, il persiste toutefois sur les bords de la coupe aplatie de l'œsophage et de chaque côté, une lumière minime; chez l'embryon de poulet de 5 jours 1/2, il est oblitéré sur une longueur de 115 μ . derrière l'orifice du larynx, oblitération transitoire. Cet état pourrait être considéré, pour un instant, comme une courte réminiscence du stade de développement représenté chez les Oiseaux et les Reptiles.

JOHNS, en 1952, a noté la vacuolisation de l'épithélium œsophagien au stade 13 à 16 mm. Les embryologistes ont des opinions différentes pour savoir si l'épithélialisation ou « stade solide » emplit tout l'œsophage ou occupe seulement une aire localisée.

Nous avons pour notre part, observé une zone limitée de vacuolisation. Il semblerait donc bien qu'un stade solide existerait pour au moins un secteur de l'œsophage. La vacuolisation sur le segment moyen de l'œsophage est en faveur d'une occlusion épithéliale de la lumière œsophagienne, probablement limitée. L'observation de vacuoles implique l'absence de lumière.

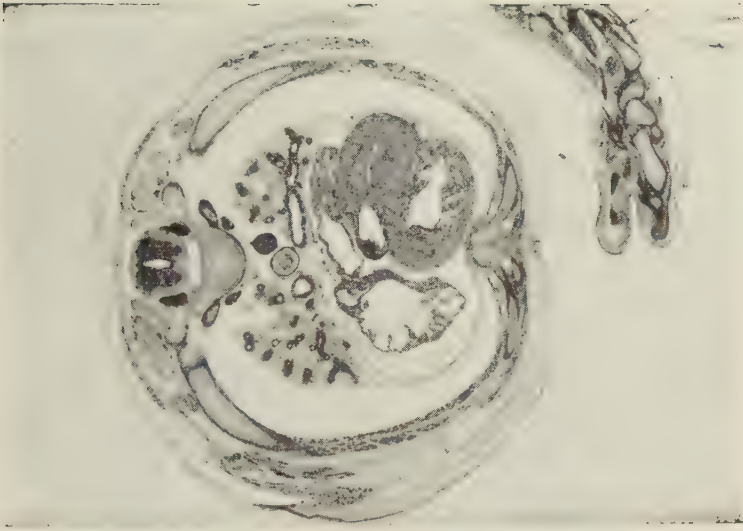


Photo à faible grossissement.

Coupe transversale d'un embryon humain de 13 mm, à un niveau inférieur à la bifurcation trachéale.

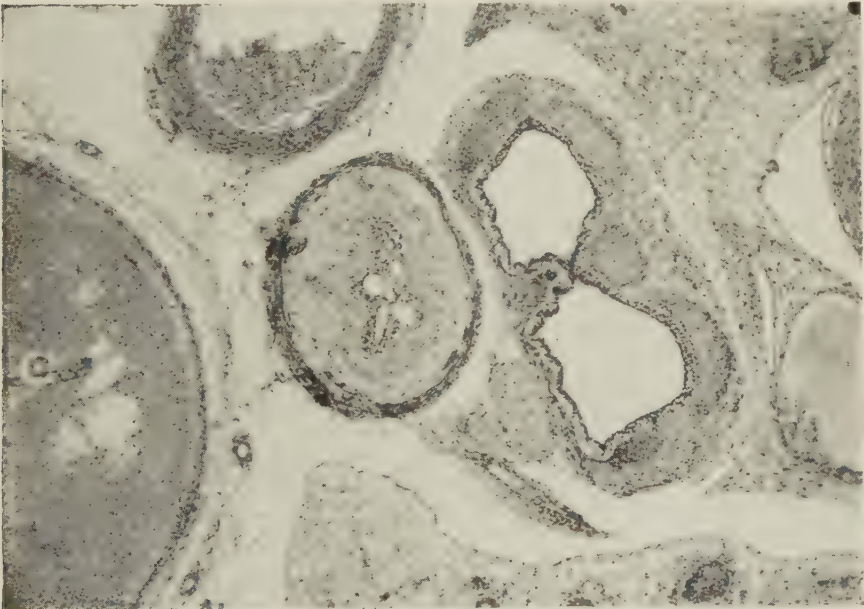
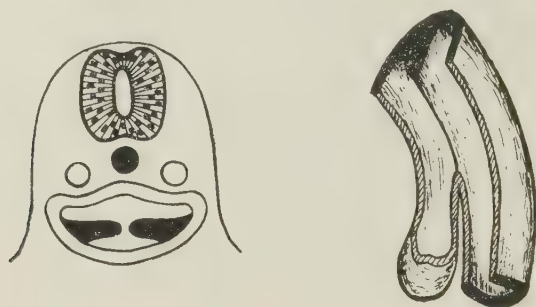


Photo à fort grossissement

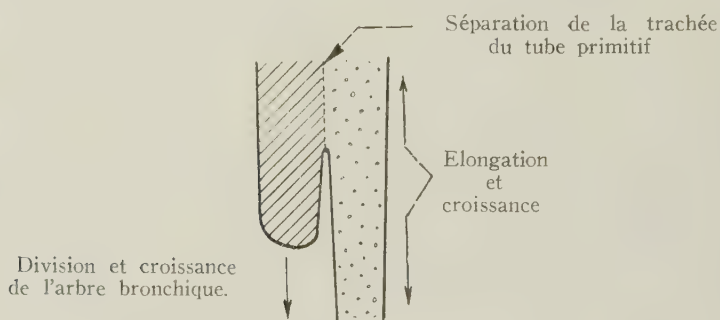
Coupe à un niveau inférieur: vacuolisation du segment moyen de l'oesophage en regard de la bifurcation trachéale.

Le processus de prolifération épithéliale (POLITZER et PORTELLE) qui intéresse toute la lumière œsophagienne et qui se creuse secondairement par vacuolisation, s'accompagne d'une réduction de l'œsophage. Il semble donc que la réduction du diamètre soit le fait de l'élongation œsophagienne. Celle-ci se comprendrait d'autant plus facilement qu'elle se produit sur un tube épithélial plutôt que sur un tube creux.



A gauche: Développement transversal des crêtes cellulaires.
Coupe transversale (schéma).

A droite: Développement du septum trachéo-œsophagien.
Coupe sagittale.



Phases cruciales du développement.

Les conclusions suivantes concernant le développement de la trachée et de l'œsophage peuvent être tirées:

L'épithélium appelé par STREETER « le tissu dictateur du poumon » est réellement l'initiateur et le régulateur de

la formation du septum trachéo-œsophagien et des structures de la trachée et de l'œsophage.

Le mésenchyme joue, d'un bout à l'autre, un rôle passif.

Trois phases cruciales se produisent simultanément :

séparation de la trachée de l'œsophage par la formation du septum trachéo-œsophagien,

élongation rapide de la trachée et bourgeonnement bronchique,

allongement du tube œsophagien.

La connaissance de ces processus primordiaux a permis de donner une pathogénie valable aux malformations rencontrées au niveau de l'œsophage du nouveau-né.

B) Embryologie pathologique

Les seuls éléments positifs pour formuler des hypothèses valables sont dans l'étude d'embryons humains malformés dont nous donnons une description détaillée.

ETUDE DES CINQ EMBRYONS HUMAINS MALFORMÉS

Cinq cas d'embryons humains jeunes présentant une atrésie de l'œsophage ont été rapportés. Nous relatons ci-dessous les descriptions empruntées à leurs auteurs.

1° GLADSTONE (1935) a présenté un embryon de 19 mm à la Société d'Anatomie de Grande-Bretagne et d'Irlande. D'après sa description, cet embryon avait 39 ± 1 jours. Il avait un œsophage supérieur qui se terminait en cul-de-sac, et de la paroi postérieure de la trachée, juste au-dessus de la bifurcation, une fistule trachéo-œsophagienne conduisant à l'œsophage distal qui se continuait avec l'estomac.

L'anomalie par conséquent est du type IIb.

Le calibre de l'œsophage cervical allait en diminuant comme s'il se terminait par une tunique musculaire et épithéliale imparfaitement développée. Il avait en outre, d'au-

tres anomalies d'ordre vasculaire: persistance d'une aorte à droite qui donnait une sous-clavière rétro-œsophagienne, cependant que la carotide primitive droite naissait directement de la crosse aortique.

GLADSTONE apportait la preuve d'une nutrition imparfaite et d'un état pathologique des tissus affectant particulièrement les parois endothéliale et musculaire du cœur et des vaisseaux sanguins. Il pensait que l'atrésie de l'œsophage et la fistule trachéo-œsophagienne ne pouvaient être expliquées simplement par le développement d'une artère sous-clavière rétro-œsophagienne. Vu le nombre et l'étendue des troubles de développement que présentait cet embryon, GLADSTONE suggérait qu'une cause générale à ces anomalies semblait évidente: un état pathologique du chorion et de l'embryon empêchant le développement normal, plutôt qu'une raison locale telle que la pression exercée sur l'œsophage et la trachée par une aorte droite persistante.

2° YSANDER, en 1925, dans une leçon inaugurale sur les monstres doubles, rapporte le cas d'un embryon double de 8 mm, appartenant au Docteur ROBERT MEYER.

Le rapport sur le spécimen se trouve dans la Carnegie Collection. Cet embryon a deux œsophages, tous deux sont atrésiques au niveau des oreillettes. Partant de la carena des deux trachées, il existe des fistules qui se continuent avec ce qui semble être les extrémités distales de l'œsophage, s'ouvrant dans un estomac commun. Bien que la longueur totale de l'embryon soit de 8 mm, il est manifestement « retardé », car d'autres détails permettent de le ranger dans une catégorie d'embryons plus âgés.

La forme des bourgeons supérieur et inférieur du poumon, le développement d'une bronche secondaire, font penser à un embryon de 33 jours (8 à 11 mm). La présence d'un foramen ovale secundum suggère même un âge plus avancé.

Voici la description détaillée de l'œsophage:

Au départ, les 2 œsophages cheminent à leur place habituelle, derrière leur trachée respective, et semblent normaux

en ce qui concerne la structure de la paroi et la largeur de la lumière. Ils se terminent soudain en dessous du début de la trachée pour le composant gauche et à 20 mm pour le composant droit (mesuré sur le modèle). Sans dilatation appréciable, le tube épithélial se termine en cul-de-sac et il se continue vers le bas par une bande de mésenchyme qui semble provenir du mur postérieur du mésenchyme péri-trachéal. Ceci, cependant, n'est pas la dernière trace des œsophages, au niveau de la bifurcation de la trachée, naît un tube qui est bordé d'épithélium. Ces tubes se dirigent en bas et en dedans et s'ouvrent dans un ventricule commun qui semble être lui-même la continuation de l'œsophage, dont le trajet a été interrompu par l'oblitération.

En anticipant sur la discussion des causes des fistules trachéo-œsophagiennes, plusieurs observations à propos de ce monstre sont intéressantes.

Le cœur est élargi, bien que l'oblitération œsophagienne siège au niveau du cœur. Le segment supérieur de l'œsophage se continue avec la trachée à travers une condensation mésenchymateuse. Les fistules ne montrent pas de rétrécissement chez d'autres spécimens.

YSANDER ne fait pas mention d'une occlusion épithéliale.

En relation avec ce spécimen, le rapport de PANSE et GIERLICH en 1949 est intéressant. Chez chacun des jumeaux, dont l'un était un monstre anencéphalique mort-né et l'autre un nouveau-né apparemment normal (mais qui ne vécut que quelques heures) une atrésie du type IIb fut retrouvée à l'autopsie.

3° Le Docteur LEWIS, en 1912, décrivit un embryon de 18 mm de la collection HARVARD, qui présentait une atrésie du type IIb et un vaisseau sous-clavier rétro-œsophagien. Cet embryon fut tout d'abord décrit par MINOT en 1910, l'estimant âgé de 40 jours. En plus, il présentait une occlusion épithéliale du duodénum et de l'anus. Les poumons semblaient avoir un développement en rapport avec l'âge et la longueur de l'embryon. Une reproduction montre

distinctement la dilatation du segment caudal de l'œsophage par rapport à la grande étroitesse du trajet fistuleux dès qu'il abandonne la trachée.

4° En 1940, GRUENWALD a rapporté le cas d'un embryon humain qui présentait une atrésie de type IIIb.

Ce cas est intéressant, car le segment inférieur de l'œsophage provient du tiers supérieur de la trachée à 630 μ de la bifurcation de celle-ci.

Le segment supérieur n'a que 140 microns. L'embryon présente une agénésie des 2 uretères et une hypoplasie de l'artère ombilicale droite. Comme dans le cas précédent, l'œsophage est extrêmement étroit dans sa portion qui fait suite à la trachée.

5° Un autre embryon présentant une atrésie de l'œsophage a été rapporté par le Professeur YAMASAKI de l'Université de Tohoku à Sendai au Japon, en 1933.

L'embryon mesure 8,5 mm et présente d'autres anomalies intéressant la face, le système nerveux, la colonne vertébrale; le bout supérieur de l'œsophage se termine en cul-de-sac. Le larynx commence juste dessous le bourgeon thyroïdien. A cet endroit, l'épaisseur de la zone épithéliale est à peu près uniforme, approximativement trois couches de cellules. Il y a peu de mitoses.

Au delà de la séparation de l'œsophage et de la trachée, il existe une zone de condensation bien différenciée.

Les cellules autour de la trachée et dans la portion la plus céphalique, ont des noyaux allongés, contrastant avec les noyaux arrondis des cellules de la paroi du conduit. Au niveau de l'œsophage cervical, la paroi est formée de deux couches de cellules allongées.

YAMASAKI pense que cet embryon ayant une atrésie de l'œsophage de type II, s'est développé de la même façon qu'un embryon de type IIIb avec atrésie de l'œsophage et fistule trachéo-œsophagienne, avec la seule différence qu'il existe un segment atrétique dans la portion moyenne de

la fistule. L'amincissement du trajet fistuleux dans la même région fut noté dans les embryons de HARVARD et de GRUENWALD déjà décrits ci-dessus.

La plupart des hypothèses émises par les auteurs pour expliquer l'origine de l'atrésie de l'œsophage et des fistules trachéo-œsophagiennes, reposent sur des bases fragiles. Plusieurs ont été émises et peuvent être classées comme suit :

occlusion épithéliale,
pression intra-embryonnaire,
croissance différenciée,
déviation du septum.

Nous discuterons ces hypothèses à la lumière des processus embryologiques normaux.

1° *Occlusion épithéliale :*

En 1905, KREUTER pensait qu'une occlusion physiologique de la lumière de l'œsophage, comme celle décrite au stade de 19 à 20 mm, pouvait conduire à une atrésie si la reperméabilisation ne se produisait pas. JORDON et KREUTER arrivent à la même conclusion. Mais cette hypothèse très plausible et même vraisemblable ne pourrait être envisagée que dans les atrésies sans communication avec l'arbre respiratoire.

2° *Pression intra-embryonnaire :*

Cette hypothèse invoque une compression de l'œsophage par un élément du système cardio-vasculaire. Cette action serait telle qu'une dégénérescence locale du conduit pourrait survenir. Par contre, la compression exercée par des vaisseaux anormaux pourrait constituer une cause plausible. En effet, l'association atrésie de l'œsophage et arc aortique a été signalée par FLUSS et PAPPEN (1951). Cette double malformation est cependant exceptionnelle et le rôle des compressions vasculaires bien improbable dans la majorité

des cas. BROMAN a également invoqué, en 1904, la pression exercée par le pneumo-entéric-recessus. Celle-ci paraît peu vraisemblable pour de multiples raisons.

Ainsi, en dépit des arguments invoqués pour expliquer une croissance anormale par pression sur les tissus, il subsiste un doute quant à l'importance des facteurs mécaniques. La simple pression ne peut être seule responsable de la malformation. La nature extrêmement gélatineuse de l'embryon aux stades précoces doit permettre des déplacements considérables des organes en voie de développement sans que s'ensuivent des lésions graves.

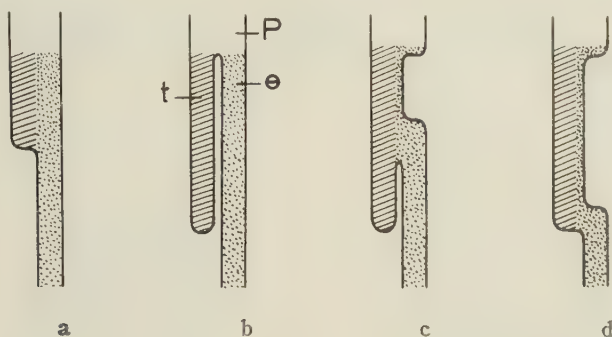
3° *Croissance différenciée :*

Les hypothèses d'un troisième groupe reposent sur des altérations physiques et biochimiques causées par des facteurs inconnus, altérations agissant sur les éléments de croissance nécessaires à un développement normal.

YAMASAKI, en 1933, attire l'attention sur la différence existant entre la lame cellulaire dorsale mince et la couche épithéliale épaisse sur le côté ventral du tube œsophagien primitif. L'atrésie de l'œsophage est plus courante que l'atrésie de la trachée, en fait exceptionnelle, ceci peut être mis en corollaire avec ses constatations. YAMASAKI pense également que la croissance rapide de la trachée et du poumon primitif utilise un tel potentiel d'accroissement cellulaire que le segment digestif postérieur ne peut produire suffisamment de cellules pour terminer l'œsophage.

GRUENWALD, en 1940, suggère un enchaînement similaire des événements. Il y aurait un décalage dans la séparation de l'œsophage et de la trachée accompagné d'un allongement rapide de cette dernière, entravant l'extension du tube digestif vers le bas ; celui-ci perd ainsi la possibilité de se différencier en un œsophage séparé et normal sur toute la portion correspondant à la croissance exagérée de la trachée (figure p. 47). Inversement, avec une diminution dans le pouvoir de croissance de la trachée, le segment céphalique du tube digestif peut commencer

à se séparer et compléter la différence de croissance en recouvrant le segment inférieur. GRUENWALD apporte comme preuve la présence de tissu œsophagien sur la paroi postérieure de la trachée, ou la présence de faisceaux musculaires allant du segment postérieur à la tra-



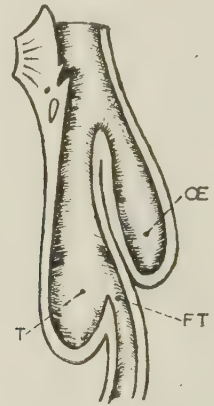
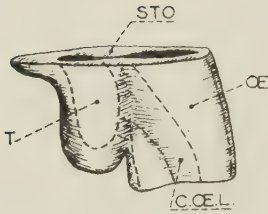
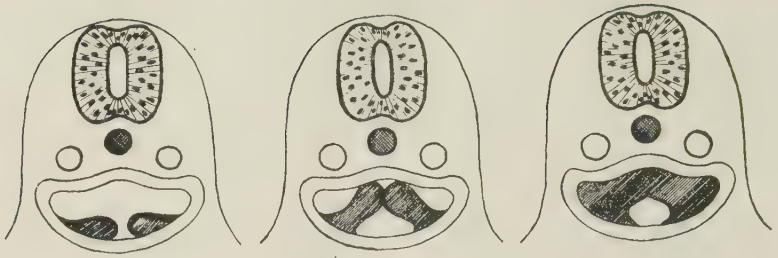
- a — différenciation des éléments pulmonaire et œsophagien.
- b — séparation normale (t: trachée) (œ: œsophage).
- c — élongation rapide de la trachée, localisée à un segment, fistule avec la trachée.
- d — élongation rapide de la trachée, plus étendue, fistule plus rapprochée de la bifurcation.

(D'après GRUENWALD, 1940)

chée: il est évident que le tissu œsophagien présent sur la paroi postérieure de l'arbre respiratoire peut être le résultat d'un étirement par une croissance rapide de la trachée. On peut ajouter qu'il existe une certaine différence entre la trachée et l'œsophage puisque la première suspend un poumon libre, alors que le second est étiré entre deux points fixes: pharynx en haut, diaphragme en bas.

4° *Déviation du septum œsophago-trachéal :*

En 1931, ROSENTHAL, dont les vues reflètent le jugement expérimental de STREETER, prétendait que la malformation était causée par une fusion anormale des crêtes épithéliales divisant intérieurement le tube primitif. Il considérait qu'une altération de la division transversale



En haut: Coupes schématiques transversales. Déviation progressive des crêtes vers l'arrière. *Atrésie œsophagienne.*

En bas, à gauche: Coupe du tube primitif d'un embryon humain de 4 mm au niveau de la zone de développement du bourgeon pulmonaire montrant la situation des crêtes latérales œsophagiennes en rapport avec le septum trachéo-œsophagien. Le développement anormal des crêtes transversales obture la lumière de l'œsophage.

Apparition d'une communication entre la trachée et l'œsophage comme l'indiquent les pointillés.

S.T.O.: septum trachéo-œsophagien — T: trachée — ŒE: œsophage — C. Œ. L.: crête œsophagienne latérale — F.T.: fistule trachéale.

En bas, à droite: Sur une coupe sagittale, il est possible de constater qu'il en résulte un Type III de LADD.

FROM KEIBEL and MALL

(*Manual of Human Embryology*, vol. 2, fig. 237 et 238)

cranio-caudale se développant dans le sens dorsal ou sagittal, divisait le tube primitif dans un sens tel que la malformation se produisait infailliblement.

Il semble en fait que ce mécanisme soit actuellement considéré comme le plus vraisemblable, en particulier dans

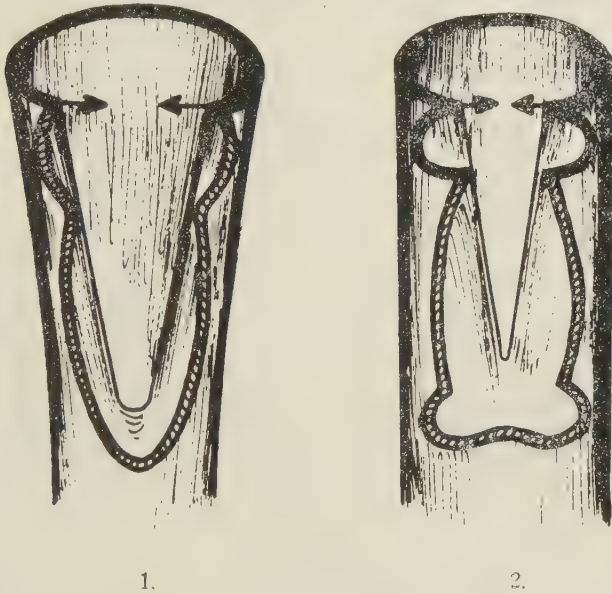


FIG. 1 et 2.

Schéma montrant le développement transversal des crêtes œsophagiennes latérales à deux stades différents.

Fig. 1: saillie peu marquée des crêtes, bourgeon pulmonaire uniloculaire.

Fig. 2: les crêtes se rapprochent vers le centre du tube primitif aboutissant à un septum transversal. Bourgeon pulmonaire binoculaire.

les cas de type III. Il serait caractérisé par une désorientation des crêtes séparant trachée et œsophage. Au lieu de se développer dans le sens transversal pour séparer les deux tubes trachéal en avant, œsophagien en arrière, ces crêtes, à un niveau donné (D_3 environ) prendraient une direction postérieure et viendraient fusionner avec la paroi postérieure de l'œsophage. Dans ces mêmes condi-

tions, le segment correspondant aux crêtes désorientées resterait perméable, établissant une communication entre trachée et œsophage. Ainsi se trouverait expliqué le type III de la malformation.

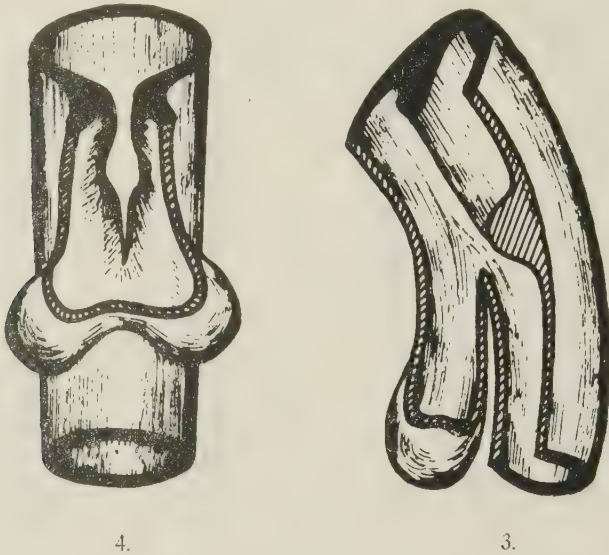


FIG. 3 et 4.

Schéma montrant deux développements anormaux des crêtes œsophagiennes latérales.

Fig. 3: aplasie localisée des crêtes aboutissant à une fistule trachéo-œsophagienne sans atrésie.

Fig. 4: développement anormal vers l'arrière des crêtes œsophagiennes latérales aboutissant à un type III.

A propos de cette hypothèse, il faut remarquer que la division d'un tube commun en deux conduits parallèles est fréquente et conduit assez souvent à des anomalies semblables (division du bulbe artériel, du cloaque).

Ainsi donc, et sans qu'on puisse, à l'heure actuelle, être totalement affirmatif, il semble que les différentes formes d'atrésie de l'œsophage correspondent à des anomalies embryologiques différentes.

1° L'occlusion épithéliale et surtout la croissance différenciée sont de nature à expliquer la formation du type I de la malformation. Survenant à un stade très précoce, cette anomalie conduit à une malformation étendue.

2° La poussée anarchique des crêtes, en un point localisé, permettrait de comprendre la formation de l'anomalie dans les types II, III et IV.

CHAPITRE VI

PHYSIO-PATHOLOGIE

La malformation anatomique connue, il est aisé d'en préciser en quelques mots, le mécanisme et les accidents dont elle sera responsable dès les premières heures de la vie.

Ces accidents sont dus, d'une part à l'oblitération haute de l'œsophage qui ne permet aucun transit vers le tube digestif et, d'autre part, à la présence d'une fistule gastro-trachéale fonctionnant dans les deux sens par le canal de l'œsophage inférieur. Ceci est valable dans le type III, de beaucoup le plus fréquent.

A) **Accidents dus à l'oblitération**

Ils sont de deux ordres :

En premier lieu, les aliments ne peuvent progresser dans le tube du fait de l'occlusion haute. Une cachexie rapide, de ce fait, surviendra. Cette modalité est cependant secondaire dans le sujet qui nous occupe, car le deuxième type d'accident, infiniment plus à craindre, ne permet guère l'établissement d'une cachexie par dénutrition, bien qu'il existe sans nul doute, une certaine imbrication entre eux.

En second lieu, en effet, il faut s'inquiéter de la destinée des aliments administrés de gré ou de force au nourrisson.

La majeure partie va se trouver rejetée à l'extérieur sous forme de régurgitations dont nous verrons le caractère dramatique. A chacun de ces incidents, une petite quantité de lait va franchir l'épiglotte et envahir les voies respiratoires. Une pneumopathie de déglutition surviendra alors dont l'établissement sera d'autant plus rapide que les tentatives d'alimentation auront été plus nombreuses et ainsi plus agressives pour le parenchyme pulmonaire. A signaler que le lait, étant riche en matières grasses, est beaucoup moins bien supporté que l'eau ou le sérum. L'apparition de la pneumopathie sera également influencée par le poids et le degré de prématurité de l'enfant, susceptible ou non de présenter des efforts de toux efficace.

B) Accidents dus au reflux œsophagien

Ils sont l'apanage des formes comportant une fistule trachéo-œsophagienne du bout inférieur (type III). On sait en effet que cette fistule est très fonctionnelle et contribue à insuffler une certaine quantité d'air dans le tractus digestif, en particulier lors des efforts de toux et des pleurs de l'enfant. L'air ainsi injecté dans l'estomac va en distendre la cavité et en partie s'évacuer dans l'intestin grêle en provoquant une émission rapide et abondante de méconium. Si l'injection gastrique est trop rapide ou trop abondante, l'air empruntera en sens inverse le chemin de la fistule, sous forme d'éructations accompagnées de gouttelettes de liquide gastrique dont la constitution agressive ira léser l'appareil pulmonaire. Ce mécanisme, dans de nombreux cas, causait la mort d'enfants traités exclusivement par gastrostomie à l'époque où l'ouverture du thorax, chez un nouveau-né, n'était pas encore entrée dans la pratique chirurgicale courante.

De cette étude pathogénique, il ressort que l'appareil pulmonaire devient le centre des préoccupations du pédiatre. En effet, les poumons de l'enfant se trouvent attaqués, en haut par voie épiglottique, en bas par voie fistulaire. Si l'on retient qu'à cet âge, le parenchyme pulmonaire est d'une fragilité toute particulière, on peut

juger de la gravité des pneumopathies du nouveau-né. Le danger d'inhalation de liquides septiques et caustiques expliquera alors que dans l'atrésie de l'œsophage, l'innutrition n'aura pas le temps de produire ses effets. Tout au plus, cette notion contribuera-t-elle à accélérer la dégradation de l'état général.

Ces caractéristiques permettent de déduire immédiatement l'urgence du traitement chirurgical. Plus il sera instauré rapidement, plus les risques de troubles qu'entraîne le reflux gastro-pulmonaire, conséquence des éructations seront diminués. En effet, si l'on peut lutter contre les désordres causés par l'administration de lait par la bouche et aspirer les mucosités au fond du cul-de-sac œsophagien, on reste désarmé contre le reflux gastro-pulmonaire.

C) Valeur des lésions pulmonaires

Nous avons suffisamment insisté sur les graves dangers qui menacent classiquement l'appareil pulmonaire du nouveau-né atteint d'atrésie de l'œsophage, pour préciser maintenant que certaines altérations du poumon semblent sous la dépendance d'un troisième mécanisme. Nous évoquons là tout particulièrement la présence constante de plages d'atélectasie plus ou moins importantes, même aux premières heures de la vie et en l'absence de toute tentative alimentaire.

Nous pensons que ces atélectasies témoignent non d'un processus infectieux, mais d'un défaut d'insufflation pulmonaire. En effet le déplissement, au moment de la naissance, se produit lors des cris. La présence d'une fistule rend l'effet de ces cris partiellement inefficace puisque l'air sous pression s'évacue dans le tube digestif. Certaines atélectasies doivent donc être considérées comme le résultat d'une non-expansion pulmonaire par défaut d'insufflation aérienne. Elles sont souvent améliorées ou définitivement supprimées au cours de l'acte opératoire par les manœuvres de l'anesthésiste.

DEUXIÈME PARTIE

**Diagnostic clinique et radiologique
de la Malformation
Évolution**

CHAPITRE I

« Le nouveau-né, qui étouffe et respire péniblement, dont le nez et la bouche sont encombrés par des sécrétions excessives, a une atrésie de l'œsophage jusqu'à preuve du contraire. »

De BOERS et POTTS.

CLINIQUE

Le diagnostic d'atrésie œsophagienne est rarement fait dès la naissance et il faut en général plusieurs heures pour qu'un pédiatre averti prenne conscience de la possibilité d'une telle malformation. Cependant, dès avant la naissance, un certain nombre de signes peuvent faire penser à l'existence d'une malformation digestive.

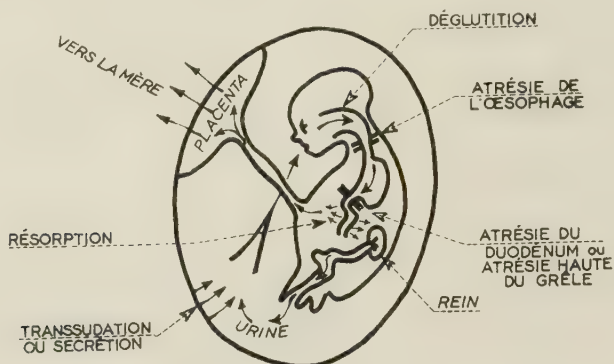
A) **Avant la naissance**

Depuis longtemps, les auteurs ont insisté sur l'existence d'un hydramnios lorsque le fœtus présente une atrésie de l'œsophage.

Quel est le rapport entre l'hydramnios et l'atrésie de l'œsophage?

Le seul mode d'élimination du liquide amniotique sécrété par l'épithélium amniotique est, d'après ROSA, la déglutition fœtale. L'origine et la circulation du liquide amniotique ont soulevé depuis longtemps de nombreuses discussions. Le seul mode d'élimination connu avec certi-

tude est le tractus alimentaire fœtal. La preuve en est la présence constante de débris de peau et lanugo dans les fèces des enfants normaux ou dans l'intestin des fœtus mort-nés (Planche X).



Circulation du liquide amniotique.

Une atrésie de l'œsophage ou de la partie haute du grêle conduit à un hydramnios.

A plusieurs reprises, il a été démontré que les substances injectées dans le sac amniotique peuvent être retrouvées plus tard dans l'estomac et l'intestin du fœtus. L'illustration en est fournie par la radiographie: SCOTT J.-S. et WILSON J.-K injectent 40 ml de Diodone à 50 % dans le sac amniotique — les clichés radiographiques montrent l'opacification très nette de l'estomac du fœtus.

DE SNOO, en 1937, en injectant du bleu de méthylène dans la cavité amniotique, réussit même à faire le diagnostic intra-utérin d'atrésie œsophagienne! En effet, le colorant n'apparaît pas dans l'urine de la mère comme dans une grossesse normale. Il avait remarqué qu'une obstruction haute des voies digestives (atrésie de l'œsophage ou duodénale) produisait un hydramnios, l'absence de déglutition fœtale ne pouvant s'expliquer que par l'imperméabilité de la partie supérieure du tractus digestif.

Par suite de cette relation de cause à effet: absence de déglutition fœtale et hydramnios, la survenue d'une atré-

sie de l'œsophage ne doit pas surprendre lorsqu'il y a hydramnios. Cependant, cette association retient rarement l'attention (INGALLS et PRINDLE, 1949; OTTERDOOM, 1954; CLATWORTHY, 1955), tandis que la prématurité est communément notée par les auteurs (GROSS, 1953; CLATWORTHY, 1955). D'autre part, l'hydramnios, responsable de l'accouchement prématuré, ne semble pas avoir été invoqué: les publications étant faites par des chirurgiens et des pédiatres, n'ayant pas toujours à leur disposition les antécédents obstétricaux.

POTTIER (1952) (The Yearbook publishers - Chicago) reconnaît que l'hydramnios est fréquemment associé à une atrésie duodénale et dans ce cas, ainsi que dans l'atrésie, le tractus intestinal du fœtus n'est pas apte à résorber le liquide amniotique.

ROSSIER (1955) a reconnu l'association et son importance. Précisons cependant que l'hydramnios n'est pas symptomatique. Il accompagne en effet, le plus grand nombre d'occlusions digestives hautes, provoquant, dans la règle, une plus ou moins grande prématurité, rendant le traitement plus périlleux.

L'opinion de CARVALHO (1954) qui estime dans un cas sur 12, que l'hydramnios est dû à une atrésie de l'œsophage, confirme ces assertions.

Pour terminer ce paragraphe, insistons sur le fait que « absence d'hydramnios » ne signifie pas obligatoirement « absence de malformation ». Certains auteurs, P. MORIN, F. HANON, COQUOIN, CARNOT et MIGNARD en particulier n'admettent pas que l'hydramnios soit causé par une obstruction du tractus digestif.

B) A la naissance

Le diagnostic d'atrésie œsophagienne repose sur des symptômes de présomption que des signes de certitude peuvent rapidement confirmer.

On s'explique mal, dans ces conditions, le retard habituel apporté à faire le diagnostic. DUHAMEL en témoigne

lorsqu'il indique qu'actuellement en France, l'enfant n'est qu'exceptionnellement amené au chirurgien avant les 3^e ou 4^e jour. Il semble pourtant qu'on assiste de ce côté à un net effort des accoucheurs et des sages-femmes. Il reste à signaler que le retard apporté à poser le diagnostic, bien que regrettable, ne condamne pas forcément l'enfant. HAIGHT n'obtint-il pas son premier succès chez un nouveau-né opéré au 12^e jour.

Paradoxalement, les statistiques portant sur des enfants déjà âgés de plusieurs jours sont, pour certains du moins, meilleures que celles concernant les enfants vus précocement. Cette caractéristique tient sans nul doute au fait que seuls les enfants très vigoureux passent le cap des trois premiers jours, en l'absence de toute intervention, car leur toux est efficace. A cette date, les « mauvais cas » sont éliminés.

SIGNES DE PRÉSUMPTION

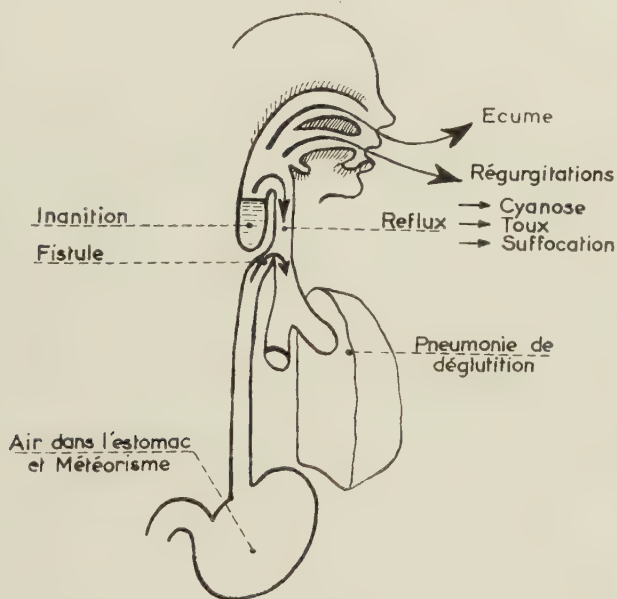
1^o Salivation excessive : D'abondantes mucosités s'écoulent de la bouche de l'enfant, donnant l'impression d'un *excès de salivation* obstruant le pharynx et empêchant le réflexe de déglutition. Un fin mucus écumeux caractéristique s'écoule continuellement au niveau des lèvres, s'opposant aux bulles fréquemment trouvées chez tout nouveau-né après la naissance (BELSEY et DONISON, 1950). L'écume peut être teintée de bile, conséquence de la régurgitation du contenu alimentaire par la fistule trachéo-œsophagienne dans la trachée. Nous n'avons jamais constaté ce symptôme exceptionnel.

LECUTUS (1955) communique une observation « d'hématémèse paradoxale » chez un bébé présentant un type III et qui vomissait du sang peu de temps après la délivrance.

2^o Intolérance alimentaire : La première tentative d'alimentation est suivie d'un accès de *toux*, de suffocation et de cyanose. Rapidement, s'installent une dyspnée et une

cyanose intermittentes, aggravées par l'inhalation constante de mucus et de salive dans les voies respiratoires. A chaque essai d'alimentation, il y a une nouvelle détresse respiratoire.

3° Signes d'obstruction respiratoire avec stridor : Dans quelques cas rares, des troubles respiratoires immédiats peuvent être rencontrés. Ces signes d'obstruction respiratoire avec stridor semblent dus à un repli de la membrane muqueuse dans la trachée à l'endroit de la fistule (FRANKLIN et GRAHAM, 1953).



*Symptômes de l'atrésie congénitale de l'œsophage.
(Type III de LADD)*

4° Accessoirement, un ballonnement épigastrique est parfois visible quand il existe une fistule trachéo-œsophagienne. Enfin, l'importance des signes bronchiques précoces peut attirer l'attention. A vrai dire, ces phénomènes faciles à interpréter ne le sont que par ceux qui possèdent l'expérience et ont l'attention attirée sur la présence éven-

tuelle d'une telle malformation. Les points cliniques importants varient suivant les types d'anomalies et sont résumés dans le tableau suivant :

Signes cliniques —	Type I —	Type II —	Type III et IV	Type V —
Salivation excessive..	toujours	quelquefois	toujours	quelquefois
Toux et cyanose à l'alimentation ..	toujours	toujours	toujours	toujours
Signes bronchiques.	ordinairement	graves	ordinairement	parfois graves
Distension abdomi- nale	jamais	jamais	fréquemment	fréquemment

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL A CE STADE

Il est important, devant un nouveau-né présentant les signes de présomption que nous venons de discuter, de ne pas se réfugier derrière un vague diagnostic paravent : malformation cardiaque, hémorragie méningée... mais au contraire de discuter les diverses hypothèses du diagnostic différentiel.

1° Défaut de fonctionnement du carrefour aéro-digestif : il est caractérisé par une paralysie plus ou moins complète des muscles de l'oro-pharynx, ses symptômes sont assez voisins, mais les antécédents et l'examen neurologique permettent généralement de rectifier le diagnostic. Il s'agit en effet souvent d'enfants ayant présenté des signes de souffrance anoxique au cours de l'accouchement et chez qui l'examen neurologique met en évidence un certain nombre de troubles caractéristiques : perte des réflexes archaïques (signe de Moro, points cardinaux...). La ponction lombaire peut faire la preuve dans les cas d'hémorragie méningée importante.

Ces troubles peuvent aussi, en l'absence de signes d'anoxie, se présenter chez le grand prématuré justifiant le besoin d'examens complémentaires à la recherche du diagnostic.

2° Les autres malformations congénitales: Il convient de citer sous cette rubrique les cas de diagnostic facile ou rare: fissure palatine, brachy ou méga-œsophage...

3° La fistule œso-trachéale sans atrésie est plus intéressante sur le plan diagnostique. Celui-ci est plus difficile mais aussi plus tardif. Toux et cyanose l'emportent sur les régurgitations.

4° Les diverticules œsophagiens congénitaux ne prêtent guère matière à discussion, étant donné leur caractère absolument exceptionnel. Signalons que le remplissage du cul-de-sac supérieur dans le cas d'atrésie de l'œsophage peut simuler un diverticule. Un de nos malades porteur d'atrésie nous fut envoyé pour diverticule.

5° Les malformations vasculaires, en particulier les arcs aortiques, peuvent également donner des troubles moteurs de l'œsophage; ils n'en suppriment pas la lumière et les troubles qu'ils provoquent n'ont rien de comparable avec ceux produits par l'atrésie.

Dans l'ensemble, les erreurs de diagnostic par excès sont rares pour les atrésies œsophagiennes, alors que le défaut de diagnostic reste malheureusement la faute habituelle (M. FÈVRE), surtout si l'on prétend comme GREY TURNER, que l'atrésie de l'œsophage est aussi fréquente que le bec de lièvre ou la division palatine, soit 1 % des naissances!

C) Signes de certitude

La certitude du diagnostic de l'atrésie de l'œsophage est obtenue avec une simplicité et une telle précision qu'il n'est guère besoin d'insister davantage sur le diagnostic différentiel approfondi. La seule nécessité est d'évoquer le diagnostic.

1° *Le cathétérisme œsophagien*: L'introduction d'une sonde œsophagienne par la bouche ou les fosses nasales (CLATWORTHY) reste en effet l'arbitre absolu du diagnostic et cette manœuvre doit précéder toute autre recherche.

Si la sonde passe et parcourt librement l'œsophage, le diagnostic est erroné et il faut reprendre l'examen.

Si, au contraire, elle ne passe pas, le diagnostic est acquis avec une certitude quasi absolue. Un certain nombre de précautions doivent cependant être prises lors de la réalisation de cet examen capital, en particulier l'utilisation d'une sonde assez grosse et relativement rigide. Une sonde fine et souple risque en effet de s'enrouler dans l'œsophage, faisant croire à tort à un libre passage dans les voies digestives.

Par ailleurs, la double fistule du type V de LADD peut permettre une descente réelle par passage dans la trachée. Dans les conditions habituelles, la sonde est bloquée à une distance de 7 à 8 cm, repère pris au niveau des arcades dentaires.

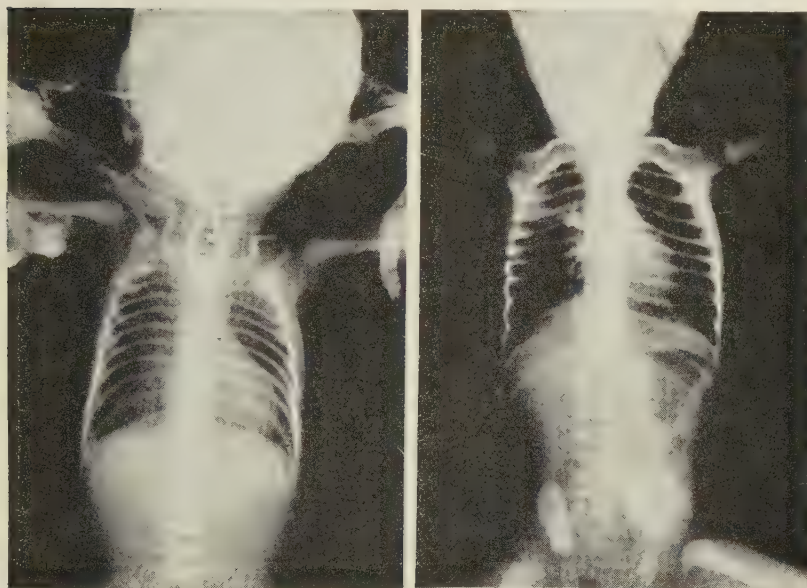
2° *L'introduction de substances diverses par la sonde :*
En 1961, ELÉFANT a proposé un procédé original comportant l'insufflation d'air par la sonde, sous contrôle stéthacoustique. En cas d'atrésie, l'air revient avec un sifflement caractéristique, phénomène propre à l'atrésie œsophagienne. Ce geste ne semble avoir qu'une valeur anecdotique; de plus, il n'est pas dénué de dangers.

Par contre, l'injection de quelques gouttes de produit opaque (Lipiodol ou mieux Propylux, résorbable) suivie d'un examen radiologique peut donner d'utiles renseignements sur la situation et le volume du cul-de-sac, tout en confirmant le diagnostic d'une façon formelle. Cet examen doit être conduit par le chirurgien lui-même. Il faut éviter l'injection trop abondante qui risque d'imprégner le parenchyme pulmonaire, ou encore l'injection mal dirigée, le produit opaque s'écoulant par un œillet de la sonde malencontreusement placé en face de la trachée. D'où, l'intérêt des sondes à bout coupé dont seule l'extrémité est perméable.

En bref, lorsque les symptômes de présomption sont connus, le diagnostic doit être affirmé par le cathétérisme de l'œsophage et l'opacification de son cul-de-sac.

Toute autre investigation diagnostique concernant l'interruption œsophagienne est superflue et dangereuse. Par contre, la notion d'une atrésie œsophagienne doit déclencher une série d'examens à la recherche :

- 1° des complications propres à la malformation,
- 2° des malformations associées possibles.



A gauche :

Cul-de-sac œsophagien supérieur au niveau de D₃.
Opacifié par le lipiodol au moyen d'une sonde qui s'enroule et remonte dans la bouche. Absence d'aérogastrie. Type I.

A droite :

Cul-de-sac œsophagien supérieur au niveau de D₃.
Aérogastrie importante. Type III.
Excès de produit de contraste.

1° *Recherche des complications* : A ce point de vue, l'examen des poumons est primordial. L'auscultation peut être pratiquée ; souvent infidèle, elle comporte par surcroît le risque de fatiguer l'enfant et doit être aussi brève que

possible. La radiographie pulmonaire de face donne au contraire des renseignements très précis. Il n'est pas recommandé d'apprécier l'état pulmonaire sur le cliché qui a servi au diagnostic d'interruption œsophagienne, car la pénétration des rayons doit être différente pour ces deux examens.

De façon générale, les lésions pulmonaires se multiplient à partir du 3^e jour. Elles se présentent sous plusieurs aspects dans lesquels il faut distinguer :

— condensation segmentaire ou lobaire ou même hémithoracique à tendance rétractile. Cet aspect correspond à une atélectasie peut-être d'origine mécanique.

— condensation parenchymateuse plus ou moins homogène, de topographie pulmonaire traduisant une pneumopathie aiguë, subaiguë ou un abcès du poumon.

— surcharge réticulée de la trame, uni ou bilatérale, avec image micro ou macronodulaire, signant une réticulite inflammatoire ou une bronchopneumonie miliaire à foyers disséminés, de pronostic sombre. L'aspect clinique de l'enfant (faciès grisâtre) témoigne de cette gravité.

Le reflux gastrique doit être mis en cause, car on expliquerait mal la systématisation habituelle rencontrée dans les fausses routes par tentative alimentaire. Cette systématisation atélectasique ne se retrouve pas chez les nouveau-nés qui ne présentent pas de fistule (BÉRAUD et DEFRENNE).

2° *Les autres malformations* : L'aspect de la silhouette cardiaque peut donner une indication au chirurgien sur l'état du cœur. Les malformations cardiaques et les gros cœurs devront faire craindre une asystolie post-opératoire.

Au niveau de l'abdomen, la pénétration d'air dans l'abdomen se fait de façon précoce avant la 6^e heure. En cas d'absence d'air dans l'estomac et dans le grêle, on peut affirmer qu'il n'existe pas de fistule bronchique et il y a lieu de penser qu'il s'agit du type I de LADD, de cure chirurgicale délicate.

HAIGHT pourtant, dans deux cas, n'avait pas trouvé à la radio, d'air dans l'abdomen; cependant, il a découvert chaque fois une fistule, de petit calibre il est vrai, entre la trachée et le segment inférieur de l'œsophage.

Par contre, l'injection partielle d'un secteur de l'abdomen, avec un ou plusieurs niveaux liquides, est un élément de présomption très suggestif d'une malformation digestive associée.

Le reflux des liquides gastriques semble jouer un rôle exclusif dans la genèse des accidents pulmonaires chez les enfants atteints d'une atrésie avec fistule trachéo-œsophagienne et incite à recommander la position demi-assise préopératoire, la salive étant moins toxique que le liquide gastrique pour le parenchyme pulmonaire.

Il semble que la distension gastrique soit en rapport avec l'importance de la fistule trachéo-œsophagienne.

Au niveau du squelette, il est important de rechercher des anomalies graves, vu l'importance des malformations associées chez les nouveau-nés présentant une atrésie de l'œsophage.

DANGER ET RISQUES DES EXAMENS RADIOLOGIQUES

ABBOTT signale que le contenu bactérien du moignon supérieur n'est pas à négliger: il a trouvé des streptocoques anaérobies et autres germes responsables de pneumopathie.

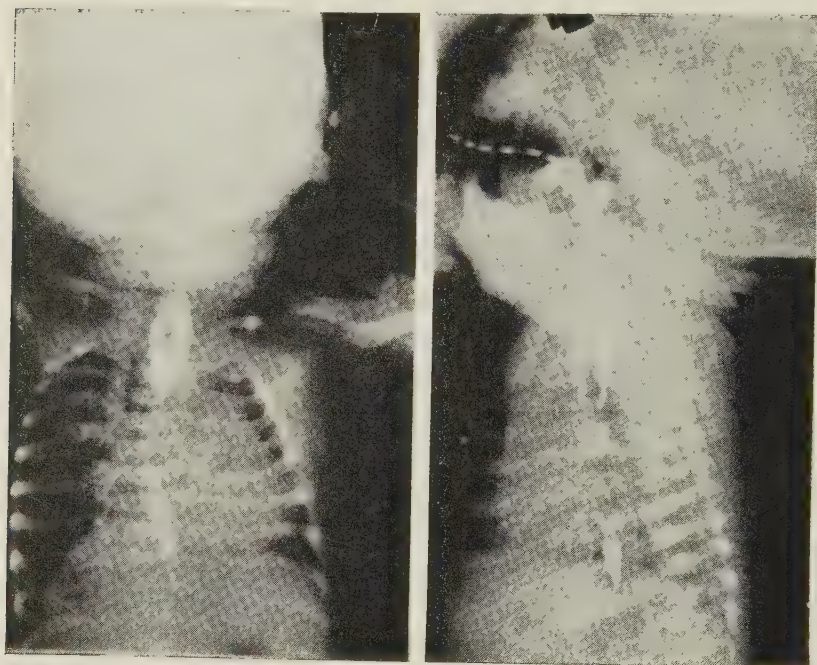
Nous avons trouvé dans le prélèvement effectué chez un de nos nouveau-nés:

- 1° des staphylocoques pathogènes,
- 2° des entérocoques,
- 3° des *E. coli*.

ABBOTT préfère, après aspiration de la poche œsophagienne, injecter de l'air pour distendre le cul-de-sac supérieur et obtenir un contraste qui le visualise. L'inondation lipiodolée a été rendue responsable de certaines complica-

tions pulmonaires post-opératoires, beaucoup moins toutefois que le sulfate de baryum même dilué, actuellement proscrit par la plupart des auteurs.

Nous n'avons jamais rencontré d'incident, même dans nos observations où, trop généreusement, tout l'arbre tra-



A gauche:

Cul-de-sac supérieur rempli de lipiodol.
Bronchographie lipiodolée par excès de produit de contraste.
Visualisation de l'œsophage inférieur. Aérogastrie.

A droite:

Visualisation de la fistule trachéo-œsophagienne.

chéo-bronchique avait été opacifié; le lipiodol subsista encore longtemps et était encore visible un mois après l'intervention.

Nous utilisons maintenant des produits iodés hydro-solubles, pour de multiples raisons. Ces produits se résor-

bent très rapidement et les clichés tirés une demi-heure après l'examen, ne montrent plus aucune trace de la substance de contraste.

Les dérivés iodés hydrosolubles représentent le meilleur moyen de contraste à utiliser.

LADD et SWENSON fournissent les conclusions auxquelles aboutit l'examen radiologique et qui peuvent se résumer ainsi :

CLASSIFICATION DE LADD	CONSTATATIONS RADIOLOGIQUES
Type I	Absence d'aérogastrie. Pas de lipiodol dans la trachée.
Type II	Absence d'aérogastrie. Le lipiodol pénètre dans la trachée.
Types III et IV	Aérogastrie et aéroiléie. Le lipiodol ne pénètre pas dans la trachée.
Type V	Aérogastrie. Le lipiodol pénètre dans la trachée.

CHAPITRE II

ÉVOLUTION SPONTANÉE

L'atrésie congénitale de l'œsophage est une malformation incompatible avec la vie. Suivant une formule fréquemment employée, l'enfant respire dans son estomac et déglutit dans ses poumons. En effet, son organisme sera soumis à deux complications, entraînant toutes deux la mort :

1° *Les lésions pulmonaires* provoquent une détresse respiratoire et l'asphyxie. Deux mécanismes sont essentiellement à l'origine de ces complications respiratoires :

la *première cause*, malheureusement fréquente, est la fausse route, soit permanente par la salivation, soit, lors des tentatives d'alimentation avec de l'eau sucrée ou du lait. Les essais infructueux du nouveau-né pour tousser aboutissent à la suffocation et à la cyanose. Ces quintes avortées ne peuvent rejeter les liquides hors des bronches, car la fistule constitue une fuite dans le tube digestif et ces nouveau-nés gonflent leur estomac au lieu de tousser. Le poumon est donc inondé sans pouvoir se défendre et la traduction radiologique se retrouve dans cette éventualité, dans les images de condensation diffuse prédominant aux 2 bases.

le *deuxième processus* est plus sournois, moins évident, mais peut-être plus sûrement nocif et agressif. La distension gastrique, parfois importante, monstrueuse provoque des régurgitations. Le liquide gastrique acide pénètre dans le bout œsophagien inférieur et dans la bronche souche droite, la plus proche de la fistule et la plus déclive. Ceci est souligné par la grande fréquence de l'atélectasie supérieure droite, sauf chez les atrésiques sans fistule (type I de LADD).

En comparaison, les fausses routes par l'hypersalivation et l'examen lipiodolé ont un rôle beaucoup plus discret.

2° *La dénutrition* apparaît très rapidement; elle est d'autant plus apparente qu'il s'agit le plus souvent de prématurés. Le prématuré a besoin d'un régime plus riche en protides. L'amaigrissement sera de l'ordre de 20 à 30 % pendant les premiers jours. L'enfant dépérirait et mourrait d'inanition s'il n'était emporté par sa pneumopathie.

C'est dire la nécessité d'une thérapeutique efficace et qui plus est, d'un traitement urgent, car s'il existe un moyen contre le reflux et l'inondation de la trachée par le haut, on ne peut rien contre les régurgitations.

TROISIÈME PARTIE

Traitement de la Malformation

CHAPITRE I

EXAMEN PRÉ-OPÉRATOIRE

La radiologie a donc permis :

d'affirmer l'atrésie,
de préciser sa situation - D3 le plus souvent,
de reconnaître l'existence ou l'absence d'une fistule -
à la bifurcation le plus souvent,
de contrôler l'état du parenchyme pulmonaire,
d'éliminer les autres malformations associées.

Avant tout traitement, il faudra rassembler tous les éléments qui conditionnent le pronostic :

A) Par l'interrogatoire

En ce qui concerne l'état du nouveau-né :

L'enfant est-il né prématuré? c'est-à-dire né moins de 260 jours après la conception.

Quel est son poids de naissance? Il existe trois catégories de prématurés :

1^{er} degré: 3 kgs à 2,5 kgs (ou 2, 4 selon certains auteurs).

2^e degré: 2,5 kgs à 2 kgs.

3^e degré: moins de 2 kgs.

Est-il un vrai prématuré? un enfant de 2, 4 kgs né à terme peut ne pas être un débile, si les parents sont petits et menus. En a-t-il l'aspect? Le prématuré est maigre et petit, le visage est osseux, avec un nez pointu et il a l'aspect de « petit vieux » avec un faciès voltairien. L'ombilic est inséré bas avec hernies inguinale et ombilicale (N. NEIMANN).

A-t-il souffert pendant l'accouchement?

A-t-il été réanimé?

Est-il porteur d'autres malformations cliniquement décelables? (un de nos enfants portait un doigt surnuméraire à la main droite; un autre était adressé pour imperforation anale).

Il est indiscutable qu'un enfant né à terme, pesant plus de 3 kgs et se défendant bien, est un meilleur terrain chirurgical qu'un prématuré pesant moins de 5 livres, inerte et sans défense.

La prématurité est fréquente: 6 cas sur 14 dans notre statistique.

Pour JACOBS: 33 cas sur 72 malades.

En ce qui concerne les facteurs extérieurs: Temps écoulé entre l'heure et le jour de naissance et l'entrée à l'hôpital.

Ce temps variait pour notre statistique entre 6 heures (le plus court) et 4 jours (le plus long).

Soit une moyenne de 48 heures pour nos 14 cas.

Tentatives d'alimentation: Pour 3 de nos malades hospitalisés au 4^e jour, de nombreuses tentatives d'alimentation avaient été faites, avec d'autant plus de persévérance que l'enfant semblait refuser toute alimentation!

Tentatives d'exploration radiologique malencontreuses avec passage de lipiodol ou de baryte dans les voies aériennes.

2 de nos malades avaient subi des examens radiographiques avec comme substance de contraste, de la bouillie barytée. L'un d'eux est mort d'atélectasie massive.

Fréquence et importance des accès de suffocation et de cyanose.

B) Par l'examen clinique

a) *L'inspection.* Dès son arrivée, l'enfant est pesé et placé en isolette, en position demi-assise. Les sécrétions encombrant sa bouche et son pharynx sont immédiatement aspirées et ce geste sera répété tous les quarts d'heure, avec précaution, au moyen d'une sonde molle de Nélaton maintenue dans un liquide antiseptique.

Un examen attentif étudie l'aspect général de l'enfant, son teint, sa peau, sa dynamique respiratoire.

1° L'aspect:

Schématiquement, on peut distinguer trois types:

le gros bébé pesant plus de 3 kg, rose, bien potelé, bon terrain chirurgical,
le bébé inquiétant,
le moribond amené au 4^e ou 5^e jour, à l'aspect misérable.

2° Le teint:

rose du gros bébé, vu précocement,
cyanosé, en relation avec la fistule et l'encombrement pulmonaire,
pâle et gris du moribond, par défaillance cardiaque et anoxie cérébrale.

3° L'état de la peau:

panicule adipeux chez le gros bébé,
plissé chez le déshydraté,
oedématisée chez le surhydraté.

4° Rythme respiratoire:

L'enfant étant placé nu dans l'isolette, il est facile d'observer sa respiration:

ou bien celle-ci sera eupnéique et normale (44 environ par minute) et restera harmonieuse dans ses mouvements,
ou bien elle sera rapide, irrégulière, l'ampliation thoracique altérée de l'enfant partiellement obstrué, dont le diaphragme se contracte fortement pour lutter contre l'obstacle et l'anoxie menaçante.

ou bien l'enfant est en détresse respiratoire, ses membres sont en abduction, animés de petits mouvements, la bouche est ouverte; il y a battement des ailes du nez,

la partie inférieure et médiane du thorax se déprime brutalement à chaque inspiration. Celle-ci profonde et espacée, caractérise la mise en jeu du gasping-center.

Il existe une anoxie dangereuse, déjà presque irréversible.

b) L'examen est complété par *l'Auscultation*: Le murmure vésiculaire peut être aboli, ce qui est le témoin d'une atélectasie confirmée par la radiographie:

les râles humides sous-crépitants qui localisent un foyer
les râles fins et secs prémonitoires de l'œdème pulmonaire.

c) *L'examen est complété par la vérification des réflexes*: (MORO, ébauche des mouvements de la marche, points cardinaux, extension croisée, grasping, etc...).

CHAPITRE II

TRAITEMENT CHIRURGICAL

INTRODUCTION

Les tentatives thérapeutiques ayant trait à une malformation d'une gravité aussi évidente, remontent à la découverte des lésions anatomo-pathologiques. Différentes étapes en marquent l'évolution: les efforts dont elles témoignent sont restés stériles jusqu'à une époque récente où enfin, des succès épisodiques, puis réguliers, ont pu être obtenus.

Il importe d'envisager rapidement l'historique du traitement pour en arriver aux conceptions actuelles.

HISTORIQUE

Dans une première période, les chirurgiens hésitaient à attaquer directement cette malformation intrathoracique. Une série de mesures palliatives fut ainsi proposée.

A) **Méthodes palliatives**

1° *La gastrostomie*: La première tentative de cet ordre fut l'œuvre de STEEL en 1866. Le principe avait été proposé par TARNIER dans le courant de la même année. La gastrostomie isolée fut ensuite un procédé fréquemment utilisé

jusqu'en 1939. C'est une intervention facile et sans risque, mais insuffisante. Elle ne met pas à l'abri des complications pulmonaires puisqu'elle laisse subsister d'une part, la solution de continuité œsophagienne, d'autre part la fistule trachéo-œsophagienne. Elle peut même hâter la mort en augmentant la régurgitation du contenu gastrique par cette même fistule. Pour diminuer ces régurgitations, on a proposé sans succès de passer la sonde à travers le pylore vers le jéjunum. De ce fait, les échecs furent constants au cours de cette période.

L'attention se porta également sur le problème de la fistule où certains essais thérapeutiques par endoscopie furent tentés. La sclérose de l'orifice fistuleux fut réalisée par trachéo-bronchoscopie, mais sans succès.

2° *La gastrostomie avec ligature de l'œsophage au niveau du cardia*: Durant la même période et pour éviter la régurgitation dans les poumons, on proposa d'associer à la gastrostomie une ligature du cardia.

Elle présente des inconvénients analogues. L'œsophage en amont de la ligature, continue à sécréter et devient un cul-de-sac qui s'infecte et se vide dans les poumons. D'autre part, la ligature de l'œsophage peut provoquer une nécrose fâcheuse ou, au contraire, permettre une reperméabilisation ultérieure de sa lumière.

L'extériorisation du cardia avec gastrostomie conduit à une ulcération de l'œsophage mis à la peau.

A la suite de BIGGER, notons simplement que la gastrostomie a trouvé un regain d'intérêt, associée à la réfection de l'œsophage, elle déballonne très rapidement et permet un début précoce de l'alimentation du petit opéré.

Cette méthode permet de plus la mise au repos des sutures pendant une dizaine de jours.

3° *La gastrostomie avec œsophagostomie cervicale*: Evitant la souillure du poumon par la salive, cette dernière ne peut empêcher, dans le type III, la régurgitation vers la trachée du contenu gastrique. C'est un procédé encore à l'honneur dans le type I sans fistule.

4° *La jéjunostomie*: Elle s'est révélée tout aussi inefficace puisqu'elle n'empêche pas la régurgitation du contenu gastrique dans les poumons.

KEITH, en 1910, après avoir analysé 14 cas d'atrésie avec fistule trachéo-œsophagienne, pense que les moyens opératoires d'unir les deux segments de l'œsophage sont théoriquement possibles, mais qu'à sa connaissance, aucune opération semblable n'a jamais été tentée.

Ces différentes actions thérapeutiques permettaient l'alimentation, mais laissaient persister le danger pulmonaire.

B) L'abord direct de la malformation

En 1913, un espoir de succès apparut dans le traitement de cette malformation. H.M. RICHTER présenta deux cas où il avait pratiqué une ligature de la fistule trachéo-œsophagienne par voie transpleurale. Il envisageait la possibilité d'une anastomose directe des deux segments de l'œsophage qui, plus tard, devint le type parfait de l'intervention, réalisée avec succès. Estimant le procédé d'anastomose trop hasardeux, RICHTER conclut que le problème urgent était de fermer la communication avec la trachée, puis de faire une gastrostomie pour nourrir l'enfant. Il reconnut plus tard que grâce au développement de la chirurgie thoracique, une solution logique de corriger cette malformation œsophagienne serait trouvée. Il liait les fistules, pensant qu'une suture définitive avec séparation nette de l'œsophage inférieur, de la brèche trachéale, était souhaitable. Ces interventions furent pratiquées par voie transpleurale, avec anesthésie en pression positive et avec l'aide d'un tube intratrachéal, ce qui est remarquable pour l'époque.

MIXTER (1929) réalise sans succès la ligature de la fistule par voie extrapleurale et deux œsophagostomies, cervicale et dorsale pour permettre, la première l'évacuation des sécrétions rhino-pharyngées et la seconde, l'alimentation de l'enfant. En 1936, il reconnaît l'échec de sa méthode.

Deux modes d'intervention furent utilisés pour obtenir les mêmes résultats, c'est-à-dire maintenir l'intégrité du parenchyme pulmonaire et assurer une nutrition satisfaisante de l'enfant.

D'une part, LADD de Boston et LEVEN de Saint-Paul avaient instauré un traitement de l'atrésie congénitale de l'œsophage par interventions en plusieurs temps permettant de créer un néo-œsophage. Les interventions se faisaient de la façon suivante :

abord extra-pleural pour suturer la fistule trachéo-œsophagienne, mettant le poumon à l'abri du reflux gastrique.

vingt-quatre heures plus tard, gastrostomie permettant d'alimenter l'enfant.

dans un troisième temps, après la gastrostomie, fistulisation du bout supérieur de l'œsophage au cou pour permettre l'évacuation de la salive.

Ce n'est qu'ultérieurement qu'une plastie œsophagienne était pratiquée selon différentes méthodes :

soit plastie œsophagienne préthoracique :

par tube cutané,

par anse intestinale montée,

par transplantation de l'estomac sous la peau de la paroi antérieure du thorax.

soit plastie œsophagienne intrathoracique en montant l'estomac ou une anse intestinale dans l'hémithorax gauche pour l'anastomoser à l'œsophage.

L'utilisation du colon pour remplacer l'œsophage n'est pas nouvelle. Une revue détaillée de la littérature relative au problème de la substitution de l'œsophage fut écrite en 1934 par OCHSNER et OWENS et plus récemment par MAHONEY et SHERMAN. En 1911, KELLING utilisait un segment du colon transverse et ROITH en 1923, la moitié droite du colon.

Le premier succès de cette méthode fut remporté par LUNDBLAD en 1921. Il remplaça l'œsophage par le colon transverse chez un garçon de trois ans présentant un ré-

trécissement corrosif de l'œsophage. 15 ans plus tard, l'examen de ce malade se montrait satisfaisant, l'œsophage avait grandi avec l'enfant et fonctionnait normalement.

SANDBLOM, en 1948, rapporte un essai d'utilisation du colon en remplacement de l'œsophage chez un enfant atteint d'atrésie congénitale de l'œsophage. Malheureusement, l'enfant ne survécut pas à l'intervention.

La première expérience couronnée de succès fut tentée par JAVID en 1954. Son malade avait une fistule trachéo-œsophagienne et avait été soigné par ligature de la fistule et œsophagostomie cervicale à la naissance. A 18 mois, l'œsophage fut remplacé par la moitié droite du colon.

Ces interventions n'ont pas seulement une valeur historique, elles sont encore actuellement pratiquées par certains auteurs dans les cas où la distance entre les deux segments œsophagiens est trop importante pour tenter une suture bout à bout, principalement dans le type I de LADD.

D'autre part, la seconde voie fut ouverte par SHAW dès 1938, avec l'idée d'obtenir d'emblée une guérison. Celui-ci dans une communication à JOHN ALEXANDER, attirait l'attention des chirurgiens qui étudiaient le problème de l'atrésie œsophagienne. Il publiait le premier cas d'atrésie avec fistule qu'il avait traité le 25 septembre 1938, par ligature et division de la fistule et anastomose primitive des deux segments de l'œsophage sur un cathéter introduit par les narines et poussé à travers l'œsophage jusque dans l'estomac. Son malade, dont le cas a été publié en décembre 1939, mourut le 12^e jour après l'intervention, d'un accident de transfusion et d'un lâchage de l'anastomose.

SHAW, dans le même article, mentionne qu'avant lui un type semblable d'intervention avait été réalisé 4 fois par LANMAN en 1936 et 1937, et publié en novembre 1940, plus de deux ans après l'opération de son premier cas. Ces 4 nouveau-nés et un cinquième opéré moururent après l'anastomose primitive faite par voie extra-pleurale.

Les 3^e et 4^e des cinq cas traités par anastomose primitive vécurent respectivement 8 et 9 jours. L'autopsie dans le 4^e

cas montra que la mort était due à une hyperhydratation, et non par infection: pneumonie ou médiastinite.

Environ 5 mois après la communication de SHAW, HAIGHT par cette technique pratiquait une anastomose primitive le 10 avril 1939; le patient mourut d'atélectasie « probablement de type fœtal », 17 heures après l'opération.

Au cours des 23 mois qui suivirent, quatre moururent également, deux opérés par le Docteur ALEXANDER et deux par HAIGHT. Le premier des quatre malades mourut immédiatement après l'intervention faite par voie transpleurale et sous anesthésie locale. Ce fut la première anastomose par voie transpleurale. Elle était pratiquée sur un tube en T comme l'avait suggéré SHAW. Après cet insuccès, HAIGHT espérait obtenir une survie dans le cas suivant, par ligature et division de la fistule et anastomose directe sous anesthésie locale. A cette époque, il ignorait les deux survies obtenues par LEVEN et LADD par la méthode d'intervention en plusieurs temps. Dans son cas suivant, une blessure de l'aorte au cours de l'intervention entraîna la mort. Le dernier des quatre mourut de septicémie, consécutive à un lâchage de la suture de l'anastomose.

Le 14 mars 1941, après ces dix échecs et malgré un découragement bien explicable, HAIGHT tenta l'intervention sur un nouveau-né âgé de 12 jours. L'enfant, une fille, était particulièrement robuste, pesant 8 livres et 4 onces à son admission (près de 4 kg). Les radios obtenues avaient montré un cul-de-sac œsophagien supérieur et la présence d'air dans l'estomac: il s'agissait donc d'un type III de LADD.

Il fut opéré le lendemain de son entrée: l'intervention débuta sous anesthésie locale jusqu'à l'anastomose où l'anesthésie générale à l'éther (par la méthode du goutte à goutte) fut nécessaire afin d'obtenir une relaxation suffisante permettant le rapprochement des segments œsophagiens. Le thorax fut fermé sur drain: le seul agent antiseptique utilisé dans la période post-opératoire fut le « sulfathiazol » par voie rectale.

Le malade survécut en dépit de diverses complications: œdème généralisé le 3^e jour, conséquence d'un usage excessif de sérum salé,

lâchage de l'anastomose au 7^e jour et fistule extra-pleurale qui se ferma spontanément. L'alimentation orale débuta le 21^e jour après l'intervention. Simultanément, celle par gastrostomie fut réduite et suspendue complètement le 29^e jour.

La sonde à gastrostomie fut retirée trois jours plus tard.

Un rétrécissement se forma à l'endroit de l'anastomose. Finalement, une simple dilatation de celui-ci fut pratiquée 17 mois après l'intervention.

Le récit de cas opératoires précédant le premier succès de HAIGHT, avait pour but de montrer l'opiniâtreté de ce chirurgien. Ce succès aurait pu être plus précoce et revenir à SHAW aussi bien qu'à HAIGHT ou ALEXANDER, si des complications actuellement bien connues, n'étaient survenues pour entraver le progrès chirurgical et provoquer la mort.

HAIGHT a montré la voie du traitement et inauguré le premier une série de succès incontestés par la méthode idéale d'anastomose primitive.

Depuis une vingtaine d'années, on s'est orienté vers cette formule thérapeutique pour les atrésies de type III et vers la formule d'intervention en plusieurs temps pour les atrésies de type I.

Il importe maintenant de discuter les aspects actuels et les indications de ces interventions. Mais auparavant, qu'il soit permis d'indiquer de façon formelle:

que le traitement chirurgical de la malformation est une spécialité de chirurgie infantile ou de chirurgie thoracique en milieu chirurgical infantile,

qu'il nécessite une équipe chirurgicale formée à la chirurgie néo-natale,

que le traitement est urgent: le transport de l'enfant doit être réalisé le plus rapidement possible vers le centre, sous surveillance médicale.

Les noms de LANMANN en 1936, SHAW 1939, HAIGHT, LEVEN, LADD et SWENSON, BIGGER, POOTS, SWEET, GROSS et SCOTT illustrent cette voie difficile pleine d'embûches, mais néanmoins accessible et ayant conduit au succès.

PRINCIPES GENERAUX DU TRAITEMENT

Quelle que soit la technique utilisée, le but du traitement est triple :

- 1° éviter le reflux œso-respiratoire supérieur.
- 2° éviter les régurgitations gastro-pulmonaires du bout supérieur.
- 3° nourrir l'enfant.

Ces deux procédés différents sont actuellement utilisés dans ce but, correspondant à des indications précises :

a) le procédé idéal qui s'applique aux malformations du type III les plus fréquentes.

b) le procédé en plusieurs temps, essentiellement destiné à corriger les malformations du type I et rarement celles du type III dont la disjonction ne permet pas la technique idéale.

PROCEDE DE REPARATION EN UN TEMPS

Rappelons qu'il ne s'applique qu'aux seuls cas où la suture œsophagienne est possible d'emblée, c'est-à-dire quand la distance entre les deux extrémités de l'œsophage ne dépasse pas 4 cm. En pratique, toutes les malformations du type III répondent à cette caractéristique.

Il faut savoir en effet :

1° que l'œsophage du nourrisson peut être soumis au moment de l'intervention à des tensions importantes.

2° que le procédé en plusieurs temps peut toujours constituer une position de repli, dans les cas où la suture primitive de l'œsophage paraît irréalisable.

Le procédé de réparation en un temps se présente donc comme la technique de routine, la plus habituelle.

TECHNIQUE CHIRURGICALE

A) **Le moment de l'intervention**

Si, en présence d'une atrésie de l'œsophage sans complications pulmonaires, c'est-à-dire vue dans les 48 premières heures, l'opportunité d'une intervention aussi précoce que possible n'est discutée par personne, lorsqu'il s'agit d'un nourrisson porteur d'une pneumopathie aiguë, deux tendances se précisent.

Pour les uns (SHAW, GROW, DE GASPERI et ABBOUD), il est préférable d'attendre plusieurs heures, voire quelques jours, la résolution de la pneumopathie avant d'intervenir. Pour les autres, au contraire (CLATWORTHY, DE BOER, PARISH et CUMMINS, HUMPIREYS et HELLINGS), il convient de ne pas différer l'intervention chirurgicale de plus de 12 heures au grand maximum.

Si l'on peut protéger sans difficulté les poumons de la noyade en supprimant toute alimentation orale et en aspirant la salive du cul-de-sac supérieur de l'œsophage, rien ne peut empêcher le fonctionnement de la fistule œso-trachéale du bout inférieur qui gonfle en permanence l'estomac. L'air ainsi dégluti s'évacue par des éructations mêlées à du suc gastrique qui empruntent en sens inverse le chemin de la fistule et injectent de liquide gastrique l'arbre bronchique. Ce dernier n'est même pas protégé à ce niveau par le réflexe salulaire de la toux. Compte tenu des propriétés corrosives de ce suc gastrique, surtout à l'égard du parenchyme pulmonaire, on comprendra aisément qu'en l'absence de correction chirurgicale, la pneumopathie s'aggravera inexorablement.

Nous nous rangeons donc résolument avec les partisans de l'intervention rapide, voire urgente dès l'admission en

milieu chirurgical spécialisé. Cette indication est pour nous d'autant plus impérieuse que l'état de l'enfant est plus alarmant. Toute attente supplémentaire ne peut se solder que par une aggravation. Si vraiment l'enfant semble inopérable, il est alors définitivement perdu.

Cet impératif d'urgence doit évidemment être tempéré par la nécessité, dans tous les cas, de procéder à une réanimation rapide de l'enfant. Nous en examinerons les modalités. Ce laps de temps doit permettre de réunir une équipe chirurgicale cohérente et de préparer les locaux opératoires. De toute façon, à notre avis, il ne doit pas excéder 3 heures.

Il y a donc lieu de considérer cette malformation comme une urgence chirurgicale et nous partageons volontiers l'opinion de PARISH et CUMMINS qui préconisent l'intervention de nuit à cause du calme des salles d'opérations.

B) Soins pré-opératoires

Dès l'arrivée de l'enfant, il convient de pratiquer une aspiration douce des mucosités pharyngées par l'introduction d'une sonde stérile de gros calibre dans le cul-de-sac œsophagien. Cette opération sera répétée après l'examen radiologique. La sonde ne doit cependant pas être placée à demeure, à cause de l'hypersalivation et des réflexes nauséeux qu'elle provoque et qui peuvent amener des régurgitations gastro-trachéales regrettables. Par ailleurs, l'enfant doit être convenablement oxygéné et réchauffé. Il est préférable de le placer en isolette qui procure une atmosphère humide et oxygénée.

Il y a intérêt à pratiquer la dénudation veineuse par isolement de la veine saphène interne gauche avant l'acte opératoire et dans l'isolette. La détermination du groupe sanguin sera faite à ce moment. Une perfusion de sérum glucosé est mise en route, la vitesse d'écoulement sera fonction de l'état d'hydratation de l'enfant. Elle pourra servir de véhicule aux éléments de la prémédication. Nous injectons des antibiotiques à titre systématique dès l'admission :

pénicilline: 500.000 U, strepto: 0,50 gr. Une injection de gamma-globulines: 1/2 cc/kg destinée à renforcer le taux sanguin des anticorps. Enfin, on y ajoute 1/2 ampoule de vitamine K₁.

La position de l'enfant durant la période pré-opératoire est encore discutée. Certains auteurs préconisaient la position de TRENDELENBOURG pour éviter l'écoulement et le reflux de salive et des mucosités pharyngées dans l'arbre trachéo-bronchique. POTTS et tous les auteurs modernes s'opposent à cette idée et mettent le malade en position demi-assise pour éviter le reflux gastrique dans la trachée par la fistule. HAIGHT recommande de placer l'enfant tantôt sur un côté, tantôt sur l'autre, de façon à drainer alternativement chaque poumon et de maintenir l'enfant sur le côté malade s'il existe un processus pneumonique ou atelectasiant.

C) L'anesthésie

Elle mobilise deux personnes, une pour la surveillance de l'opéré, l'autre pour s'occuper du matériel. Elle doit être pratiquée par une personne entraînée à la chirurgie néo-natale. C'est le résultat d'une grande expérience.

De plus, l'anesthésie exige un matériel spécialisé pour le nourrisson, tenant compte essentiellement de la faible valeur de l'air courant (20 à 60 cc, jusqu'à 180 cc cependant en expiration forcée, au moment du cri).

Il faut avoir à sa disposition:

un appareil à va-et-vient ayant une soupape expiratoire presque toujours ouverte. Nous sommes absolument hostiles à l'utilisation d'un cannister de chaux sodée qui amène toujours des poussières irritantes pour les voies respiratoires. Un courant oxygéné suffisant pallie l'absence de réabsorption du CO₂ expiré.

un jeu de sondes à intubation trachéale demi-souples Portex 1-0 et 0-0. Dans la règle, on peut introduire sans traumatisme appréciable une sonde 0. Son extrémité doit être recoupée afin d'effleurer les arcades dentaires; à ce

niveau, elle doit être reliée à un raccord coudé prolongé directement par la valve expiratoire et le ballon. Ce dernier doit être en latex très souple et de petit volume.

un aspirateur puissant terminé par un catheter n° 2 ou 3 de 5 cm de long.

En plus de l'oxygène, l'appareil anesthésique doit débiter à une concentration précise :

de l'éther,
du protoxyde d'azote.

Actuellement, le fluothane paraît un des meilleurs agents pour ce genre d'anesthésie. Le cyclopropane, malgré sa grande maniabilité doit être absolument banni. Le risque d'explosion est considérable ; un accident spectaculaire, heureusement sans conséquences graves pour l'opéré, nous a fait définitivement renoncer à l'emploi de ce gaz.

Il est utile que l'anesthésiste dispose par surcroît d'un manomètre branché sur le ballon pour éviter toute hyperpression lors de la respiration assistée.

L'anesthésiste doit être rompu aux anesthésies du nouveau-né, car la malformation elle-même comporte ses exigences. Aux troubles de ventilation pré-existants et secondaires à l'encombrement bronchique et au shunt respiratoire occasionnés par la fistule, s'ajoutent, au moment de l'intervention, de nouveaux facteurs de perturbation respiratoire et circulatoire.

La position en décubitus latéral affecte la dynamique respiratoire du poumon gauche. Le côté droit de la poitrine est ouvert et le poumon correspondant collabé par le pneumothorax chirurgical ou les champs, lorsque l'abord est transpleural. De ce fait, la respiration doit être assistée ou contrôlée. L'intubation est indispensable : un tube endotrachéal aussi gros que possible et non traumatisant est utilisé pour assurer une galerie d'aération suffisante et faciliter l'aspiration des sécrétions et du sang. L'espace mort est réduit et permet d'obtenir plus facilement un volume ventilatoire suffisant.

APPLICATIONS PRATIQUES

1° *La prémédication*: Elle est administrée une heure avant l'intervention et comprend:

— atropine (1/16 mmg) pour ses propriétés anticholinergiques, son assèchement des sécrétions bronchiques, son inhibition vagale qui contrebalance l'action parasympathique du cyclopropane ou des barbituriques et son action stimulante sur le centre respiratoire.

— gardénal (1 ctg par kg de poids) pour ses propriétés sédatives, hypnotiques et anticonvulsivantes et son effet protecteur contre les troubles du rythme cardiaque.

— phénergan (2 mmg/kg de poids) pour son action hypnotique, analgésique et hypothermisante.

La curarisation est abandonnée avec l'utilisation actuelle du fluothane.

2° *Induction*: L'induction à l'éther, couramment utilisée dans le passé, semble actuellement supplantée par l'utilisation du fluothane. Ce produit est moins irritant pour le parenchyme pulmonaire, avantage de premier ordre.

Le cyclopropane doit être rejeté pour son pouvoir explosif. Au contraire, le fluothane administré au moyen d'appareils spéciaux, a le gros avantage de ne pas être explosif et d'être de maniement commode. Le relâchement musculaire qu'il provoque permet d'éviter l'utilisation du curare. L'anesthésie s'établit en une dizaine de minutes pour une concentration de 2 à 3 % et l'intubation est possible au bout de 3 à 4 minutes.

On intube le plus tôt possible, sans pousser l'anesthésie à un stade profond. On vérifie que la sonde n'est pas engagée dans le segment inférieur de l'œsophage ou dans la bronche droite (il faut savoir que la trachée a une longueur de 4 cm environ). La sonde est solidement fixée et on procède à l'aspiration trachéale, afin de ne pas repousser les sécrétions bronchiques lors de la respiration contrôlée ou assistée, ces sécrétions sont épaisses et abondantes.

ENTRETIEN DE L'ANESTHESIE

Les difficultés de surveillance proviennent de la petite taille du patient, entouré de trois ou quatre adultes « se partageant » ce petit corps et effectuant efficacement leur tâche chirurgicale.

L'anesthésie est entretenue par des médications intra-veineuses et par des substances gazeuses.

a) Alternant avec la transfusion, est administrée une perfusion contenant l'association diparcol-phénergan-largactil, à raison de 1 mmg du mélange par kg de poids dans 250 cc de sérum glucosé à 5 %. Cette association a pour but :

de potentialiser l'anesthésie,
de réduire l'administration du gaz anesthésique,
d'éviter les réflexes neuro-végétatifs.

b) Par ailleurs, au point de vue gaz, l'entretien se fait :
soit au protoxyde d'azote,
soit au fluothane-oxygène, à la demande, en surveillant la tonicité musculaire, l'activité oculaire et circulatoire, le pouls et la tension artérielle.

ACCIDENTS DE L'ANESTHESIE

Ils peuvent être de deux ordres marqués chacun par un symptôme dominant : la cyanose et la pâleur. La cyanose exprime généralement l'anoxie, la pâleur, un état de choc non contrôlé.

1° *La cyanose par anoxie hypercapnique* : Elle s'objective par l'aspect de l'enfant dont le visage est rouge et par le type de respiration. En dépit de la respiration contrôlée, il existe de fortes secousses diaphragmatiques en rapport avec l'anoxie bulbaire et la mise en jeu du « gasping center ». Les battements cardiaques sont amplifiés, le pouls est bondissant et rapide, parfois irrégulier.

Il est urgent de rechercher et de corriger la cause de ce trouble. En général, il est dû à une oblitération accidentelle

de la sonde par des sécrétions bronchiques accumulées et desséchées par le passage de l'air. Il peut également s'agir d'une extubation accidentelle, d'une mauvaise position de la sonde qui est bloquée sur la caréna ou enfoncée dans la bronche souche droite dont le poumon est collabé. Parfois, le chirurgien en est responsable, soit parce que la fistule est restée ouverte trop longtemps, soit parce que les manœuvres opératoires ou le maniement des écarteurs compriment ou coudent la trachée.

2° *La pâleur par aggravation du choc*: Cliniquement, elle s'exprime par une baisse de la tension artérielle, un ralentissement du pouls et une irrégularité des mouvements respiratoires. L'opérateur peut aisément percevoir les troubles du rythme cardiaque. Par contre, l'anesthésiste ne peut guère apprécier que la pâleur du nourrisson, l'étude de la tension artérielle étant fort difficile à cet âge.

Il peut y avoir différentes causes :

a) *L'hémorragie opératoire*. — De façon générale, la cure de l'atrésie œsophagienne ne comporte qu'un minimum de spoliation sanguine et une perfusion de 50 à 100 cc de sang isogroupe suffit amplement à équilibrer les pertes. L'hémorragie peut être provoquée par une anomalie ou par hypocoagulabilité sanguine ou lâchage brutal d'un pédicule vasculaire (veine azygos). Plus souvent, il s'agit d'un suintement sanglant de la paroi dont l'hémostase a été insuffisante et qui saigne au cours de l'intervention sans que l'opérateur y prenne garde car ce sang est absorbé par les champs opératoires.

b) *L'hypothermie*. — S'il est admissible de considérer qu'une température oscillant entre 35 et 37° est satisfaisante pour le déroulement de l'anesthésie, il est par contre tout à fait fâcheux de voir la t° de l'enfant descendre en dessous de 35°. Une telle hypothermie peut conduire à un état de choc avec pâleur. Il nécessite le réchauffement de l'enfant. Le plus simple sera de déposer sous les champs

une couverture chauffante dont l'utilisation sera dictée par la prise constante de la température par thermomètre électronique dont la sonde aura été placée dans le rectum avant l'intervention et qui permet la lecture de la température sans manipulations. On peut également utiliser l'irrigation intrapleurale de sérum chaud, mais cette manœuvre ne nous a jamais semblé nécessaire.

De toute manière, et quel que soit l'état de l'enfant, il est souhaitable que le chirurgien évite les déplacements en masse du poumon droit en se conservant un champ opératoire réduit. Il est également utile que de temps à autre l'anesthésiste profite de quelques instants au cours d'un temps mort pour pratiquer une insufflation complète de l'appareil pulmonaire.

FIN DE L'ANESTHESIE

L'intervention terminée, l'anesthésiste devra s'assurer de la complète réexpansion du poumon droit permettant de supprimer le drainage pleural. L'extubation sera pratiquée lorsque les signes de réveil seront très nets et comportera une aspiration soigneuse de la trachée et du pharynx. La sonde d'intubation peut être utilisée à cet effet lors de son retrait.

Après l'extubation, on peut noter des complications causées par le tube :

— œdème laryngé avec ou sans stridor. Nous n'avons jamais rencontré cette complication citée par R.-G. JACOBS, malgré l'utilisation d'un tube de gros calibre.

— convulsions post-opératoires, dues à une période d'hypoxie. Nous n'avons jamais observé de telles crises, mais nous pensons qu'une période de hoquet, vraisemblablement consécutive à un trouble ventilatoire per-opératoire (acidose par exemple), peut entrer dans le cadre des fautes d'anesthésie-réanimation.

TECHNIQUE OPERATOIRE

Installation

L'enfant est placé sur la table d'opération en décubitus latéral gauche, immobilisé entre deux champs roulés de part et d'autre du thorax. Il est fixé à cette table à l'aide d'une bande de leucoplast collée au niveau du bassin. Ses mains sont attachées, le membre supérieur droit est relevé pour remonter la pointe de l'omoplate. Le stéthoscope est fixé sur la surface précordiale.

La transfusion sanguine est mise en route lentement avant le début de l'intervention.

Voies d'abord

Les lésions qui siègent au niveau de D3 dans la presque totalité des cas sont abordées par thoracotomie droite.

VOIE EXTRAPLEURALE

Elle a été utilisée par CAMERON HAIGHT dans le premier cas opéré avec succès rapporté en 1943.

Il existe plusieurs variantes :

— la voie extrapleurale décrite par HAIGHT : incision parallèle à la ligne des apophyses épineuses s'étendant de la 2^e à la 6^e côte. On sectionne verticalement le trapèze et le rhomboïde et, en passant au bord externe de la masse musculaire latéro-vertébrale ; on arrive sur le gril costal.

On résèque sur une longueur de 2 cm trois ou quatre côtes, le plus souvent les 3^e, 4^e et 5^e, et après ligature des espaces intercostaux correspondants, on commence un décollement extrapleurale qui conduit à l'œsophage. Cette voie extrapleurale peut se faire à droite ou à gauche.

BIGGER a présenté une variante à cette voie, également utilisée par LEVEN. L'incision est faite au niveau de la cinquième côte, 2 cm en dehors des apophyses épineuses jusqu'à la ligne axillaire moyenne. Après avoir traversé

les muscles superficiels, on résèque dans toute sa longueur la côte dont la tête est désarticulée, ce qui ouvre l'espace décollable extrapleurale.

VOIE TRANSPLEURALE

L'incision est menée le long du 3^e ou 4^e espace intercostal droit, au niveau de la ligne axillaire postérieure étendue jusqu'aux muscles des gouttières en arrière; elle ne déborde pas la ligne axillaire antérieure. Sa longueur est d'environ 10 cm. Après ouverture de la plèvre, le poumon est récliné et le médiastin exposé. On place un écarteur autostatique après avoir bordé par des champs cousus aux masses musculaires.

INDICATIONS DES VOIES D'ABORD

La voie extrapleurale gauche est très utilisée. HAIGHT ne la conseille que chez les enfants présentant des complications pulmonaires gauches. Elle a l'énorme inconvénient de rendre difficiles la dissection et la suture de l'œsophage dont la zone atrésique est en général masquée par la crosse de l'aorte.

La voie extrapleurale droite, encore recommandée par SWENSON, a l'avantage de ne pas ouvrir la plèvre, mais elle donne un champ opératoire étroit et apporte le risque de séquelles scoliotiques.

P. PETIT obtint son premier succès par cette voie; elle semblait lui apporter beaucoup plus de sécurité. En cas de désunion de l'anastomose, l'enfant n'était pas exposé à l'inoculation massive de la plèvre, la possibilité d'un drainage du médiastin devait permettre d'éviter la médiastinite, conséquence la plus fâcheuse d'une fuite de l'anastomose. Les inconvénients sont cependant tels qu'elle est généralement abandonnée.

Outre le champ étroit, la voie est longue, les sutures difficiles et quelquefois imparfaites.

La voie transpleurale, plus rapide, est adoptée par GROSS et la plupart des auteurs actuels. Elle ouvre la plèvre, ce

qui ne présente pas d'inconvénient grâce à l'intubation trachéale. Elle donne un jour meilleur et facilite les manœuvres de dissection et de suture de l'œsophage. Cependant, elle a deux inconvénients :

d'une part, elle oblige à sectionner en partie le grand dorsal en arrière, mais cette section peut être limitée. Ce temps opératoire est hémorragique. Il faut inciser les muscles périscapulaires particulièrement bien vascularisés. Pour cela, il faut lever le bras droit au maximum et par conséquent l'omoplate s'exclut de l'incision.

d'autre part, en cas de fistule, elle entraîne un pyopneumothorax, mais les fistules sont rares :

car la suture est mieux faite, étant donné la largeur du champ opératoire.

car s'il existe de petites désunions, les tissus médiastinaux les colmatent en s'appliquant sur l'œsophage. Quant à la voie extra-pleurale que préconisa BIGGER, elle paraît séduisante car elle combine les avantages des deux voies précédentes ; large champ opératoire, possibilité de drainage du médiastin. Mais il nous semble difficile de concevoir un large décollement extra-pleural, sans créer une brèche pleurale quand on sait la finesse de la séreuse chez le nouveau-né. Nous n'avons pas l'expérience de cette voie.

En résumé, la voie transpleurale apparaît plus satisfaisante et plus rapide, mais elle comporte certainement moins de sécurité que la voie extra-pleurale.

ABORD DU MÉDIASTIN ET LIBÉRATION DE L'ŒSOPHAGE

Après l'ouverture de la plèvre pariétale, le poumon est refoulé. On reconnaît aussitôt par transparence à travers le feuillet médiastinal de la plèvre, le bout inférieur de l'œsophage qui se distend à chaque insufflation du mélange gazeux anesthésique.

Après incision de la plèvre médiastinale et section de la crosse de la veine azygos entre deux ligatures, on

découvre facilement le cul-de-sac supérieur au niveau des 2° ou 3° vertèbre dorsale.

Une sonde introduite par la bouche ou le nez venant buter au fond du cul-de-sac aide parfois à son repérage. Cette manœuvre n'est pas absolument nécessaire.

La communication aéro-digestive peut, dans certains cas, être difficile à découvrir. On soulève avec un lac l'extrémité supérieure du bout inférieur de l'œsophage, pour faciliter sa dissection qui mènera vers la fistule. Il peut exister des adhérences entre trachée et œsophage inférieur par des tractus fibro-musculaires.

FERMETURE DE LA FISTULE TRACHÉO-ŒSOPHAGIENNE

Elle doit être réalisée le plus tôt possible, pour faciliter la tâche de l'anesthésiste, ce qui lui permettra de devenir maître de la situation. Il arrive qu'une dilatation gastrique se produise lors de la respiration assistée: le chirurgien peut la réduire par une pression douce sur la région épigastrique, lorsqu'il n'a pas pratiqué de gastrostomie préventive. La section de la fistule, après simple ligature, ne semble pas être recommandable, car elle expose à une reperméabilisation ou à une médiastinite par désunion, moins souvent il est vrai que la technique qui consiste à laisser l'œsophage et la trachée solidaires, l'interruption de la fistule se faisant par une simple ligature de fil non résorbable. C'est pourtant cette méthode qu'a conseillé DUHAMEL, mais il a été publié de nombreux cas de reperméabilisation.

Il est préférable de réaliser une suture de l'orifice fistuleux à points séparés, au ras de la trachée, suivant la technique recommandée par PARISH et CUMMINS. Dans ce problème particulier, HAIGHT et SWENSON réalisent cette suture en deux plans.

La suture de la brèche trachéale se fait au fur et à mesure de la section, ce qui permet de n'avoir qu'une fuite minime gênant peu l'anesthésiste, et cette suture au ras de la trachée, a l'avantage de ne pas créer de diverticule

qui pourrait être une source d'infection chronique par rétention purulente (P. PETIT). Nous avons toujours pu réaliser simplement cette technique de suture.

A noter la fragilité et la minceur de l'œsophage inférieur dans la zone sous-fistuleuse; il faut éviter, autant que possible, de le saisir avec des pinces.

La suppression de la communication œso-trachéale a réalisé le premier objectif de l'intervention. Le poumon est à l'abri du reflux de liquide gastrique.

LIBÉRATION DES DEUX BOUTS DE L'ŒSOPHAGE

Une fois la section de la fistule trachéo-œsophagienne pratiquée, le bout inférieur est repéré par deux fils d'attente.

Le bout supérieur est toujours facilement trouvé. On le fixe par un fil de traction et on le libère sur une longueur maxima. Il existe souvent, entre ce bout supérieur et la trachée, une adhérence assez serrée qu'il faudra autant que possible supprimer, en évitant de perforer la trachée et en recherchant l'éventualité d'une fistule œso-trachéale à ce niveau. GROSS recommande de pousser la dissection au-delà de la base du cou, point important pour obtenir une mobilité adéquate de l'œsophage et, de ce fait, faciliter l'anastomose qui suivra. Il en résulte une immobilité favorable de l'œsophage pendant l'anastomose, car le bout supérieur solidaire de la trachée dans ses déplacements, a tendance à remonter lors des mouvements d'inspiration. La dissection doit se faire sur l'œsophage lui-même. Si par inadvertance, une brèche est faite dans la trachée, elle sera immédiatement suturée par un point à la soie 0000.

PORTS remplace les fils de traction par des clamps à canal artériel, ce qui lui donne une bonne prise sur les deux bouts œsophagiens et facilite la suture sans traumatiser de façon appréciable la paroi œsophagienne.

GROSS n'utilise pas les clamps qui, pour lui, écrasent les tissus; nous utilisons des fils de traction qui transfixient la paroi du conduit.

TECHNIQUE CHIRURGICALE

Le procédé idéal :

Anastomose œsophagienne directe

Les bouts œsophagiens étant libérés, il faut pratiquer l'anastomose dont la réalisation n'est possible que si la distance qui les sépare n'est pas trop importante. Elle est toujours compliquée par l'inégalité de calibre et par la mauvaise vascularisation du bout inférieur.

a) PROBLÈME DE L'INTERVALLE ENTRE LES DEUX SEGMENTS

Il est classiquement admis, avec HAIGHT, que lorsque l'intervalle est supérieur à deux centimètres, il faut renoncer à pratiquer une anastomose primitive idéale, sous peine d'assister au lâchage de la suture soumise à des forces de traction trop importantes, encore accrues lors des cris et des mouvements respiratoires. En fait, la distance séparant les deux bouts œsophagiens a une importance relative: tout dépend des possibilités de mobilisation des segments œsophagiens et de la force de traction.

Il faut considérer :

1° la qualité extraordinaire des tissus œsophagiens à ce point de vue. On est étonné de la force de la tension à laquelle est soumise la suture dans certains cas et cependant la cicatrisation se fait sans ennui.

2° la position de l'enfant, couché sur le côté, est peut-être un facteur supplémentaire de tension de l'œsophage, qui disparaît après l'opération, surtout si l'enfant est mis en position demi-assise.

b) PROBLÈME DE LA VASCULARISATION DE L'EXTRÉMITÉ SUPÉRIEURE DE L'ŒSOPHAGE INFÉRIEUR

Nous avons déjà dit que la paroi était mince et souvent de mauvaise qualité et mal vascularisée. Cette vasculari-

sation ne provenait-elle pas de la fistule trachéo-œsophagienne? La tranche de section ne saigne pas franchement, la paroi suinte.

Souvent, quelques millimètres plus bas, l'œsophage devient plus large et plus épais; malheureusement, dans certains cas, le calibre reste constant sur toute son étendue. Dans la première éventualité, souvent avec beaucoup de regrets, il faut sacrifier un court segment œsophagien pour réaliser une anastomose en tissu sain; de ce fait, on accroit l'intervalle entre les deux segments œsophagiens. Dans la deuxième éventualité, on aura recours aux différentes techniques de suture proposées par HAIGHT, LADD, PARISH et CUMMINS, SWENSON et DUHAMEL pour pallier cet inconvénient.

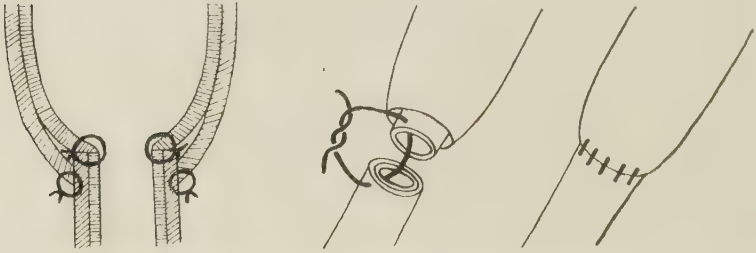
c) TECHNIQUE D'ANASTOMOSE

1° *Technique de LADD*: C'est une suture en deux plans par points séparés à la soie, intéressant la musculuse de la demi-circonférence postérieure, suivie d'un affrontement de la muqueuse en arrière; puis en avant, la suture de la demi-circonférence antérieure musculo-musculaire termine l'anastomose.

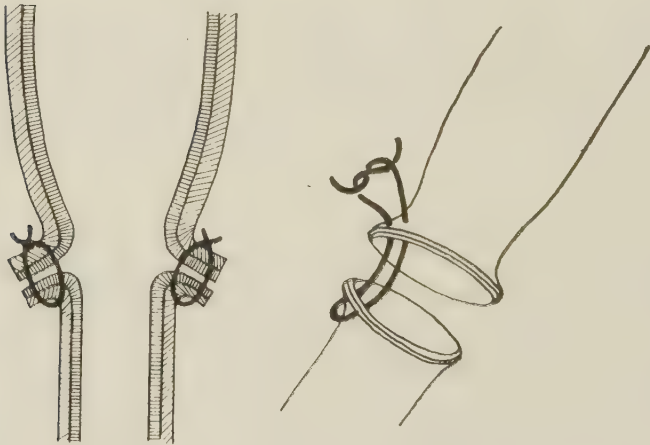
2° *Technique de HAIGHT et TOWSLEY*: dite du télescopage. Suture en deux plans: le plan profond unit la muqueuse du bout supérieur à la totalité des plans du bout inférieur. Le plan superficiel unit le bord libre de la musculuse du bout supérieur à la face externe du bout inférieur.

Ce plan forme ainsi un manchon qui recouvre les sutures profondes. Cette technique présente deux avantages. D'une part, étant donné la mobilité relative de la muqueuse du bout supérieur sur la musculuse, on peut l'abaisser assez facilement, ce qui permet de diminuer les forces de traction qui s'exercent sur les sutures; d'autre part, le deuxième plan va constituer un véritable manchonage du plan profond par la musculuse du bout supérieur, ce qui renforce la solidité de la suture.

Nous n'avons jamais utilisé ce procédé car, d'avis à peu près unanime, il provoque un bourrelet rétrécissant la lumière œsophagienne, et entraîne une stagnation de la salive dans le cul-de-sac supérieur avec gros risque d'encombrement trachéal par reflux.



Technique de suture selon Haight dite « du Télescopage ».



Technique de suture selon Parish et Cummins.

3° *Technique de SWENSON*: Il pratique le même mode d'anastomose que LADD. Il fixe au préalable l'œsophage supérieur au fascia pré-vertébral par quelques points d'appui pour diminuer la tension au niveau de la suture de l'œsophage, ce que nous ne faisons pas non plus.

4° *Technique de DUHAMEL*: DUHAMEL réalise l'abaissement du segment supérieur en le solidarissant au fil de ligature de la fistule et pratique ensuite une anastomose termino-latérale en un ou deux plans. Cette technique, dont nous n'avons pas l'expérience, comporte un risque certain de reperméabilisation de la fistule.

5° *Technique de PARISH et CUMMINS*: C'est une suture en un plan, car disent-ils, un second plan sur des parois de mauvaise qualité favoriserait la dévascularisation et, par voie de conséquence, la fistulisation par lâchage. Ils utilisent quatre sutures en point de matelassier qui sont appelés nord; est, sud, ouest par le chirurgien lorsqu'il les place. Quand les fils sont en place, les deux extrémités de l'œsophage sont rapprochées par une traction douce et continue. Habituellement, une seule suture est alors placée entre les points principaux faisant un total de 8 points autour de la circonférence.

Avec P. PETIT, nous utilisons le principe de cette technique, nous mettons d'abord deux points de BLAIR-DONATTI opposés entre lesquels deux autres sont placés après le rapprochement des segments œsophagiens. Puis, nous complétons le plan antérieur par des points simples; par un retournement de l'œsophage, nous exposons le plan postérieur qui est suturé par des points simples.

Nous ne faisons pas l'anastomose sur sonde, contrairement à certains auteurs, à cause du risque d'infection locale. Nous n'avons pratiquement pas eu de sténose ou de rétrécissement.

Quel que soit le procédé, la perméabilité de l'anastomose doit être vérifiée ainsi que son étanchéité.

— l'étanchéité: la sonde retirée à 0,05 cm de l'anastomose, on injecte du sérum physiologique; on ne doit pas voir d'écoulement dans le champ opératoire.

— la perméabilité: la sonde d'aspiration gastrique introduite par la narine doit passer l'anastomose sans difficulté.

Procédé de réparation en plusieurs temps

Quoiqu'il soit à l'origine de la première guérison historique de la malformation œsophagienne, ses indications sont actuellement strictement limitées aux seuls cas où la technique en un temps n'est pas réalisable.

Ce procédé convient essentiellement aux cas de type I. En effet, la distance inter-œsophagienne est presque toujours trop importante pour autoriser un rapprochement satisfaisant. Il concerne également certains cas de type III où l'anastomose est techniquement irréalisable. Dans ce cas, on peut toujours en principe pratiquer une gastrolise par phrénotomie large et ascension de l'estomac dans le thorax. Ce procédé recommandé par GROSS est à déconseiller car le pratiquer sur des enfants souvent prématurés et débiles ne laisse qu'un pourcentage de survie dérisoire. La technique de réparation en temps multiples semble à tout prendre plus indiquée. Signalons cependant que pour certains auteurs, l'indication de cette technique est discutable du fait des mutilations non négligeables qu'elle entraîne. Pour ces auteurs, la seule intervention valable est l'opération idéale en un temps. Si elle n'est pas réalisable, il convient plutôt d'abandonner la partie que d'essayer à tout prix de faire survivre un enfant aussi handicapé. Cette position surprenante trouve une justification dans l'importante mortalité causée par les interventions à temps multiples. A vrai dire, nous n'en avons qu'une expérience restreinte.

APPLICATION PRATIQUE

Le premier temps de l'intervention comporte deux gestes chirurgicaux distincts :

1° gastrostomie établie suivant la méthode de FONTAN par voie transrectale gauche.

2° œsophagostomie cervicale présterno-cléido-mastoïdienne. Nous n'insisterons pas sur la technique de la gastrostomie ; quant à l'œsophagostomie, elle est réalisée par incision cervicale basse, antéro-latérale qui permet de

rechercher et d'extérioriser le cul-de-sac œsophagien supérieur. Il est ouvert d'emblée et fixé aux téguments.

Le deuxième temps est réalisé après un délai de 8 à 10 mois. Il comporte le rétablissement de la continuité suivant les procédés classiques de la chirurgie du cancer œsophagien, c'est-à-dire qu'on peut pratiquer soit une transposition de l'estomac dans le thorax : grosse tubérosité avec cul-de-sac œsophagien, soit la réalisation d'un pontage à l'aide d'un segment du tube digestif, grêle ou colon. La prothèse est mise en place par voie rétro-sternale de préférence à la voie transpleurale et suturée à l'œsophage cervical.

Nous n'insisterons pas sur le détail de ces interventions qui s'apparentent de très près aux reconstitutions pour sténoses caustiques ou néoplasiques et imposent une réanimation adéquate. Les échecs qui jalonnent les différentes étapes sont nombreux. Une observation de P. PETIT nous a particulièrement frappé à cet égard. Il est hors de doute que les interventions à temps multiples entrent dans le cadre de la chirurgie héroïque qui ne doit en aucun cas constituer une technique de routine.

PROBLÈME DE LA GASTROSTOMIE

Le geste est indispensable lors de la technique des temps multiples. De nombreux auteurs en font de plus un usage systématique dans tous les cas d'intervention idéale en un temps. De fait, elle permet d'entreprendre sans risques l'alimentation physiologique de l'enfant dès la 36^e heure post-opératoire.

GROSS la réalise après la thoracotomie et HUMPHREYS vers les 3^e ou 4^e jour.

Pour d'autres auteurs, en particulier DE BOER et POTTS elle est réservée à certaines indications : 15 % des cas.

les enfants vus après une semaine,
les prématurés de 1 500 à 2 000 gr.

Ces auteurs font observer qu'elle n'est pas toujours sans danger.

Le repas donné par gastrostomie sur cardia béant est délicat, le reflux œsophagien peut inonder les poumons.

La gastrostomie n'empêche pas le danger de vomissements et d'aspiration bronchique et peut même en déclencher.

L'infection autour de la gastrostomie peut se produire ainsi qu'une fistule gastrique externe.

La capacité gastrique diminue ou du moins n'augmente pas tant que fonctionne la gastrostomie.

La gastrostomie ferait perdre au nouveau-né le réflexe de succion.

Des hémorragies peuvent se produire, probablement par ulcération de la muqueuse gastrique due à l'extrémité traumatisante de la sonde.

La gastrostomie peut provoquer une péritonite.

La gastrostomie fait donc courir des risques et, en plus de ceux déjà cités, nous devons rapporter deux observations personnelles :

l'une où la gastrostomie a déterminé l'apparition d'une fistule gastrique externe, rapidement totale qui devait entraîner le décès de l'enfant.

l'autre moins fâcheuse où la sonde de gastrostomie s'était engagée dans le canal pylorique de telle sorte qu'elle en obstruait la lumière.

Il est certain par ailleurs que l'anastomose œsophagienne est rapidement très solide et les contrôles nécropsiques permettent d'établir qu'à la 36^e heure, il n'existe plus aucun risque de lâchage des sutures. Cependant, il est certain que pendant les 8 premiers jours l'œdème pariétal entraîne le risque de régurgitations alimentaires dans l'appareil pulmonaire, ce qui aggrave le pronostic post-opératoire.

De nombreux auteurs envisagent de tourner la difficulté en utilisant une fine sonde œsophagienne qui est laissée en place après l'anastomose permettant d'introduire sans risques les liquides dans l'estomac. Cette technique est mauvaise pour autant que la sonde est laissée à demeure.

En effet, en plus de l'irritation qu'elle provoque, la sonde obture partiellement la lumière œsophagienne, en particulier à la jonction des deux segments suturés. La stagnation de la salive entraîne fréquemment dans ces cas une désunion partielle avec médiastinite. Pour bénéficier totalement et sans risque de cet artifice, il convient d'introduire la sonde seulement lors des périodes d'alimentation et de la retirer aussitôt. On éprouve quelque crainte à pratiquer ce geste sur un œsophage fraîchement suturé.

Enfin d'autres auteurs sont d'avis de donner pendant les dix premiers jours une alimentation par voie parentérale. Malgré l'adjonction de plasma, d'hydrolysats de protéines, etc... on est toujours en dessous des besoins de l'opéré. En plus du risque de choc, on n'a pas la certitude d'obtenir une protidémie suffisante pour cicatriser rapidement une anastomose de bonne qualité.

Nous verrons dans un chapitre suivant que les auteurs utilisant cette méthode, s'exposent à des complications dont le lâchage des sutures n'est pas la moindre ni la plus exceptionnelle.

En résumé, la gastrostomie apporte une alimentation physiologique qui ne fait courir aucun risque à la suture. Nous continuons à l'utiliser malgré quelques incidents. Elle est réalisée comme premier temps opératoire pour collaber l'estomac distendu dont le volume gêne l'expansion du poumon gauche.

CHAPITRE III

SUITES OPÉRATOIRES COMPLICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

Nous avons choisi d'envisager les suites opératoires normales après la réfection satisfaisante d'une atrésie congénitale de l'œsophage de type III. Nous envisagerons ainsi les modalités de la reprise alimentaire et les différentes exigences du nursing. Dans un deuxième chapitre, nous envisagerons les complications post-opératoires qui peuvent survenir. Enfin, en troisième lieu, nous étudierons les éventuelles complications lointaines que l'intervention peut comporter.

Suites opératoires normales

Il faut à notre avis rectifier l'opinion trop répandue selon laquelle les soins post-opératoires sont complexes et font le pronostic de l'affection. Bien au contraire, il nous est apparu que chez ces petits opérés, les suites opératoires étaient remarquables de simplicité et les interventions réduites au strict minimum. Presque chaque fois que des ennuis sont survenus, ceux-ci ne dépendaient pas des soins post-opératoires mais de la technique chirurgicale utilisée. Aussi bien nous semble-t-il logique de préciser que la technique opératoire joue un rôle capital dans l'évolution chez

le petit opéré. Naturellement, ces enfants doivent être placés en milieu spécialisé et réanimés suivant des principes corrects. Cependant, on aurait tort d'incriminer les soins en cas d'échec, lorsque l'intervention n'a pas été conduite correctement. En d'autres termes, nous avons la conviction absolue que la technique opératoire est déterminante quant à la simplicité des suites opératoires.

Sitôt l'intervention terminée, l'enfant est replacé en isolette stérile, convenablement oxygénée et humidifiée. Cette règle obéit aux mêmes principes que la chirurgie néonatale, c'est-à-dire qu'elle concerne essentiellement les enfants de poids insuffisant ou ceux atteints de pneumopathie sévère. Par contre, les enfants de poids convenable : plus de trois kilogs et exempts de lésions pulmonaires, peuvent être placés directement dans un berceau. Ils supportent d'ailleurs très mal la température élevée et les conditions d'habitat de l'isolette.

La perfusion intra-veineuse doit être poursuivie sans excès et en fonction de l'âge de l'enfant. Elle permet d'apporter le complément du sang perdu au cours de l'acte opératoire (100 cc environ) et des liquides en fonction de sa déshydratation. La quantité de liquide à administrer est déterminée d'après les quantités normales de lait que l'enfant devrait absorber en fonction de son poids et de son âge.

Le seul soin particulier à administrer à ce moment consiste à pratiquer une aspiration discontinue à l'aide d'une sonde molle introduite dans le pharynx et permettant d'aspirer les mucosités épaisses rejetées par les bronches et qui s'accumulent dans la région épiglottique. L'enfant n'est capable ni de les déglutir, ni de les expulser. Cette aspiration est arrêtée au bout de 24 heures.

Nous pensons que l'alimentation par les voies naturelles doit être reprise le plus rapidement possible car c'est le seul moyen de compenser les besoins nutritionnels de l'enfant. Il est utile de rappeler à ce sujet que le nourrisson doit recevoir 120 calories par kg et par jour, quantité consi-

dérable qui correspondrait à un total de 8 400 calories par jour chez un adulte de 70 kgs. De plus, ces exigences caloriques ne peuvent être diminuées comme chez l'adulte par le repos qui permet normalement de réduire substantiellement les besoins énergétiques. Il est évident que seule la voie digestive peut apporter un tel contingent de calories. De toute façon, nous ne pouvons partager l'opinion de ceux qui poursuivent les perfusions pendant plusieurs jours pour éviter de faire une gastrostomie.

Dans notre pratique, l'alimentation est reprise vers la 24^e heure après l'intervention. Elle débute par l'administration d'acides aminés en solution qui possèdent en plus de leur pouvoir nutritif une action péristaltique efficace. L'administration de lait est ensuite commencée mais à la condition expresse que l'estomac soit vide, attestant la reprise du transit. Le lait maternel est administré à des doses croissantes, cependant que la perfusion est arrêtée, habituellement vers la 48^e heure. Au cours d'opérations à suites simples, il n'est nécessaire d'utiliser qu'une seule dénudation veineuse. Les antibiotiques sont administrés systématiquement: pénicilline: 500 000 u, streptomycine: 0,125 g. Mais leur durée d'administration est courte en l'absence de complications pulmonaires. Elle n'excède pas 48 heures. Enfin, il nous paraît recommandable de faire des aérosols d'aminophylline, associée à de la novocaïne (carénacaïne) qui ont un rôle broncho-dilatateur incontestable et qui facilitent l'évacuation des sécrétions. Par contre, les aérosols de trypsine ne nous paraissent pas indiqués car ils sont irritants pour la muqueuse respiratoire.

Si l'enfant a été opéré sans gastrostomie, la reprise alimentaire peut être conduite de deux façons, soit par l'administration prudente de liquides dont on surveille la déglutition, soit par la mise en place d'une sonde souple et fine qui est retirée aussitôt après. Nous avons exposé dans un autre chapitre pourquoi ces pratiques parfaitement logiques ne nous semblent pas apporter une sécurité comparable à celle procurée par la gastrostomie.

Celle-ci sert d'unique voie alimentaire pendant 8 à 9 jours. A ce moment, un contrôle radiologique de la perméabilité œsophagienne est effectué en vérifiant sous écran le bon fonctionnement. Ainsi, l'alimentation buccale est autorisée, elle débute par des repas réduits dont la quantité est progressivement augmentée alors que dans le même temps la gastrostomie est abandonnée. En fait, très souvent, la perméabilité de l'œsophage est attestée à partir du 7^e jour par l'apparition à la bouche d'éruclations lactées. La sonde de gastrostomie est retirée le 10^e jour, la cicatrisation s'effectue normalement en 48 heures. La troisième semaine, l'enfant peut être rendu à sa famille avec quelques recommandations.

Naturellement, ce canevas peut être modifié en cas de prématurité de l'enfant, ce qui oblige à le conserver plus longtemps en milieu hospitalier.

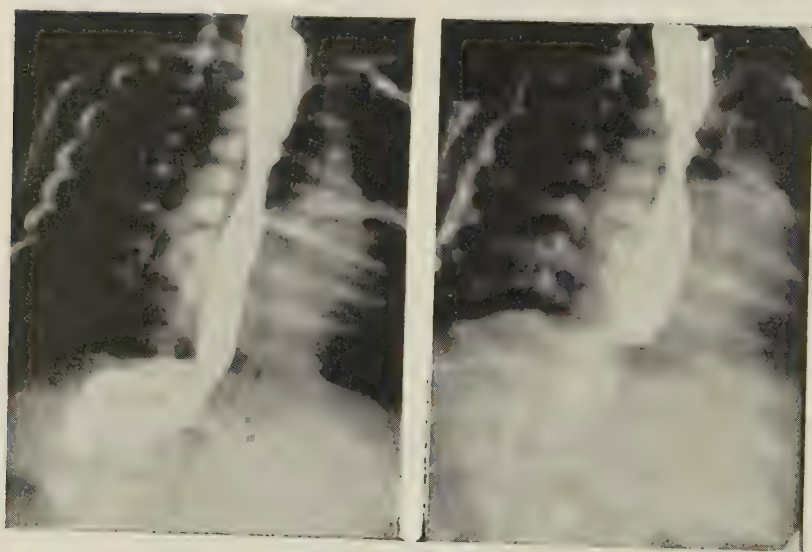
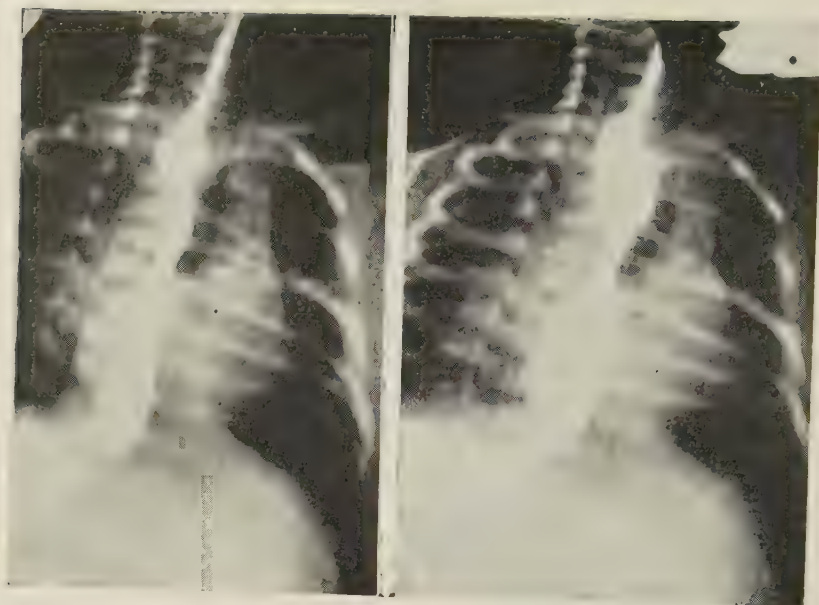
Complications au cours des suites opératoires

Malgré les soins attentifs, l'enfant est loin d'être toujours à l'abri de complications post-opératoires. Elles conditionnent dans une certaine mesure les résultats, et apportent parfois au chirurgien d'amères désillusions.

Les décès post-opératoires immédiats sont exceptionnels. Ils sont dus le plus souvent au choc opératoire ou aux erreurs de réanimation: une seule de nos observations semble entrer dans cette catégorie.

A) LES COMPLICATIONS PULMONAIRES ET PLEURALES

Les complications pulmonaires sont de loin les plus fréquentes: elles sont d'un pronostic variable suivant le terrain et suivant le type anatomo-radiologique (atélectasie ou broncho-pneumonie); elles se manifestent à différentes périodes, soit avant l'intervention, soit après l'acte chirurgical. Pour P. PETIT, jusqu'en 1958, sur 44 enfants présentant des signes cliniques et radiologiques d'infection



Transit lipiodolé au 10^e jour
Rétrécissement peu marqué au niveau de l'anastomose.

pulmonaire avant l'intervention, 35 sont décédés, tandis que sur 52 nouveau-nés indemnes de toute atteinte respiratoire, 20 seulement sont morts.

Ces complications sont variables dans leur degré. On peut les classer en deux grands types: les complications mécaniques et les complications infectieuses.

a) *Les complications pulmonaires mécaniques :*

1° *Les atélectasies post-opératoires* sont fréquentes: elles ont pu être constatées déjà avant l'intervention, surtout lorsque l'enfant est vu tardivement et que la fistule trachéo-œsophagienne est importante. Elles se traduisent rarement par de la dyspnée et de la cyanose et sont localisées à un lobe, le plus souvent le lobe supérieur droit. Cela provient du fait que la bronche souche droite, la plus proche de la fistule, est la plus déclive. Une confirmation est donnée par un argument négatif: c'est l'absence d'atélectasie du lobe supérieur droit dans le type I, atrésie sans fistule. Mais celles-ci peuvent s'étendre à tout un poumon. A l'intervention, on constate le début de ces atélectasies par des zones gris-bleuâtre, au niveau du parenchyme. A la radiographie, elles se caractérisent par des opacités homogènes avec attraction trachéale: il faudra en suivre l'évolution en prenant des clichés chaque jour.

Nous en avons trouvé chez 6 de nos opérés. Une seule fois, l'enfant est mort par extension du processus pulmonaire.

Leur traitement est simple, oxygénothérapie soigneusement dosée et, éventuellement, aspiration trachéo-bronchique.

En dehors de l'aspiration per-opératoire réalisée par l'anesthésiste, nous n'en avons jamais pratiqué pour notre part dans les suites immédiates: ce geste recommandé par de nombreux auteurs ne nous semble pas profitable pour l'opéré, car il est traumatisant pour la muqueuse de l'arbre respiratoire. Le bénéfice apporté semble détruit par ses inconvénients.

Nous nous appuyons sur les données anatomiques constatées à l'intervention : à l'extubation, nous pratiquons une aspiration efficace. Ce que nous lisons sur le cliché radiologique au 2^e jour n'est plus qu'un encombrement bronchiolaire contre lequel l'aspiration ne peut rien, ou encore des signes de bronchopneumonie.

REHBEIN pratique une trachéotomie si l'atélectasie s'étend à tout un poumon. Dans 4 observations sur 64, il appliqua cette méthode, non sans difficultés d'ailleurs, ce qui, selon lui, sauva la vie de ses opérés.

En résumé, les atélectasies post-opératoires localisées sont de bon pronostic. Chez l'opéré de moins de 2 000 gr qui ne peut, du fait de sa respiration très superficielle, expulser les sécrétions en toussant, elles peuvent s'aggraver et amener une hypoxie néfaste. Une antibiothérapie modérée sera instituée pour prévenir une colonisation microbienne et une bronchopneumonie.

2° *Les inondations trachéo-bronchiques* : elles sont, le plus souvent, le fait d'une faute thérapeutique. Elles peuvent survenir au cours de l'alimentation par gastrostomie, lorsqu'il y a reflux du contenu gastrique dans l'œsophage par le cardia béant.

Elles réalisent un tableau clinique impressionnant de dyspnée et de cyanose, amenant la mort dans les plus brefs délais. Plus tard, quand la gastrostomie est abandonnée, lors d'un rétrécissement de la zone de suture, elles prendront des aspects de gravité et d'intensité variables. Ces inondations n'entrent plus directement dans le cadre des complications post-opératoires. Elles constitueront une menace permanente pendant les premiers mois.

Une aspiration rapidement faite peut quelquefois sauver la vie de l'enfant.

3° *Les œdèmes aigus du poumon par surcharge hydrique* : ils étaient autrefois la cause d'échecs très fréquents ; actuellement, les progrès de la réanimation ont fait diminuer le pourcentage de décès par hyperhydratation.

Le sérum dit « physiologique », liquide de perfusion salé où la concentration en chlorure de sodium (9 g ⁰/₁₀₀) est

isotonique, mais supérieure à celle du sang (5,6 g ‰), n'en produit pas moins des œdèmes catastrophiques de la peau et du foie: « tous les tissus (méninges, reins, etc...) sont pareillement atteints chez l'enfant trop hydraté et surtout trop salé » (MOYSON, WOLTER, MUNDELEER).

Nous n'avons constaté aucun décès par surcharge hydrique dans notre statistique. Nous préférons rester en deçà des besoins de l'opéré d'autant plus que l'alimentation par gastrostomie débute déjà vers la 36^e heure et que le risque de déshydratation pathologique n'a pas le temps de se produire. GROSS qui a la plus vaste expérience (259 cas) est formel: la ration de ces enfants ne doit pas dépasser 40 cc par kg et par jour (45 cc pour HAIGHT) d'une solution de glucose à 10 % à laquelle il convient d'ajouter de l'insuline (2 unités).

Les œdèmes du poumon par surcharge hydrique sont caractérisés cliniquement par les symptômes respiratoires classiques; le tirage est intense, le thorax est plus sonore que mat, il existe de très nombreux râles humides et fins aux bases, envahissant rapidement le poumon. Le cœur est sourd, difficile à percevoir avec une tachycardie incompressible, évoluant vers un rythme de galop.

Par ailleurs, on peut constater un œdème de déclivité localisé à la partie basse de l'abdomen et au niveau des bourses.

Le pronostic est grave.

De telles erreurs de surcharge hydrique existaient encore aux Etats-Unis, il y a quelques années. Dans un ouvrage paru en 1955, SHAW et ses collaborateurs, sur 61 cas opérés, publient 25 décès précoces par complications pulmonaires aggravées de surcharge liquidienne (fluid overload) et 4 décès tardifs par perfusions trop généreuses.

b) *Les complications pulmonaires infectieuses :*

Elles sont fréquentes et très graves, le plus souvent mortelles et d'apparition plus progressive. Elles procèdent de plusieurs mécanismes, mais le tableau clinique est le même puisqu'il survient chez un opéré de quelques heures, âgé tout au plus de quelques jours.

Les symptômes infectieux attirent moins l'attention que les signes respiratoires. La fièvre est en général peu élevée, car elle est influencée par le milieu ambiant de l'isolette, mais l'accélération du pouls est plus alarmante. La dyspnée représente toujours les signes respiratoires fonctionnels. La toux manque chez le petit opéré mais le masque de la souffrance s'inscrit sur son visage, associé à des petits mouvements des épaules et des bras. La respiration est entrecoupée de poses et de soupirs, la polypnée n'est pas toujours apparente. Le battement des ailes du nez est plus visible. Le tirage épigastrique, intercostal ou sus-sternal ainsi que la cyanose confirment la gêne respiratoire.

A ces symptômes respiratoires et généraux correspondent des signes physiques divers. Pratiquement, ils se caractérisent par des lésions localisées : un ou plusieurs foyers broncho-pneumoniques donnant une matité, un souffle et des râles sous-crépitaux sur une surface plus ou moins grande du poumon, alors qu'il n'y a ailleurs que quelques râles disséminés. Il peut également exister des lésions diffuses de broncho-pneumonie à foyers disséminés, d'abondants râles sous-crépitaux. Mais reconnaissons qu'il est difficile d'apprécier tous ces signes respiratoires ; les signes d'auscultation ne manquent jamais, mais ils ne sont généralement pas en rapport avec les signes cliniques.

La radiographie pulmonaire montre des pommelures disséminées ou situées de préférence aux deux bases avec prédominance d'un côté.

L'évolution est le plus souvent rapide : l'intensité de la dyspnée, la cyanose et la défaillance cardiaque se traduisant par l'accélération du pouls et l'assourdissement des bruits du cœur sont impressionnantes. La gêne respiratoire s'accroît, le « gasping » précède le dernier soupir.

*Quelles sont les causes
de ces broncho-pneumonies diffuses ?*

La broncho-pneumonie primitive :

Elle existe déjà avant l'intervention ; elle est pour certains auteurs un motif d'abstention opératoire, ce qui ne

nous semble pas logique; ou un motif de retard du geste opératoire, non justifié à notre avis. Au point de vue pathogénique, elle serait la conséquence d'une « inoculation » microbienne par des germes se trouvant dans le pharynx et le cul-de-sac œsophagien supérieur; disséminés lors des premières tentatives d'alimentation par eau ou lait ou encore lors du lipiodol (ABBOTT) et atteignant un parenchyme pulmonaire déjà lésé et irrité par l'action chimique due au reflux gastrique.

Les germes le plus souvent trouvés sont des streptocoques anaérobies (ABBOTT) du colibacille au 3^e jour, du pyocyanique au 5^e jour. De l'avis général, cette broncho-pneumonie est rare, elle se rencontre surtout chez les enfants non traités avant le 5^e jour.

La broncho-pneumonie secondaire:

Elle est due:

— à une atélectasie surinfectée, se localisant comme nous l'avons déjà dit, au niveau du lobe supérieur droit. Elle évolue, si le traitement n'est pas efficace, localement vers l'abcès du poulmon et peut se généraliser.

— à une médiastinite par désunion de la suture œsophagienne entraînant un reflux purulent dans les poulmons par le canal du segment œsophagien supérieur.

Cet accident apparaît comme particulièrement fréquent. Il est caractérisé par une évolution très schématique et stéréotypée. A l'intervention, l'anastomose terminée n'est pas satisfaisante: ou elle n'est pas étanche, ou la lumière semble imperméable. A partir de la 48^e heure, apparaît une succession de crises de cyanose avec opacification progressive et inexorable des champs pulmonaires. La laryngoscopie lors des crises de cyanose, montre un cavum encombré de liquide brunâtre abondant, baignant le larynx.

A l'analyse, on trouve des fragments sphacéliques et des germes variés.

A l'autopsie, on constate la désunion de l'anastomose et un foyer de médiastinite suppurée péri-anastomotique.

Il semble que la survenue de ces accidents pulmonaires d'origine médiastinale fut mise dans de nombreux cas de la littérature sur le compte de la pneumopathie initiale. Il faut éviter cette erreur, car dès qu'une anastomose est sténosée ou incomplète, la mort survient presque constamment par médiastinite suppurée.

L'anastomose de l'atrésie œsophagienne ne souffre pas la médiocrité.

à une récurrence de la fistule trachéo-œsophagienne. Différentes explications ont été données pour élucider ce problème. Il s'agit, soit d'une récurrence sur l'ancien trajet: ce serait la conséquence de la simple ligature de la fistule (cette technique apporte pourtant à DUHAMEL des succès et a donné à FÈVRE sa première réussite) soit d'un nouveau trajet fistuleux au niveau d'un petit abcès situé entre œsophage et trachée et s'ouvrant dans les lumières voisines.

Cliniquement, les suites opératoires sont troublées par des épisodes infectieux capricieux: ombres pulmonaires, atélectasies, encombrements pulmonaires, foyers successifs de broncho-pneumonie, crises de cyanose, toux et suffocation lors de l'alimentation.

Le diagnostic de ces fistules trachéo-œsophagiennes sera facile, mais leur localisation difficile. Si elles se produisent précocement, leur pronostic est le même que pour les broncho-pneumonies post-opératoires, c'est-à-dire très grave.

Le deuxième opéré de HAIGHT, qui a survécu, a présenté cette complication, conséquence d'une fuite au niveau de l'anastomose. Ayant une gastrostomie depuis plus de 14 mois, l'enfant a dû subir une nouvelle intervention.

Le traitement de ces fistules et ses indications ont été bien codifiés par FÈVRE et ses collaborateurs:

localiser la fistule par des techniques O.R.L. (bleu de méthylène), radiographies (dionosil, substance de contraste hydrosoluble), radiocinématographies.

les opérer le plus tard possible dans la mesure où l'état général le permet.

Rappelons qu'elles sont plus fréquentes que les fistules trachéo-œsophagiennes sans atrésie.

SHAW, PAULSON et SIGHAR	8/54
SIEBER et GORDANY	7/36
GUTBERG et GERTZ	10/52

à une lésion du pneumo-gastrique, expliquant l'origine vasculaire de la broncho-pneumonie.

En résumé, ces broncho-pneumonies, qu'elles soient primitives ou secondaires, sont de mauvais pronostic, quoi qu'on fasse. Leur traitement est illusoire; antibiotiques, corticoïdes. Exceptionnellement, des survies sont citées, mais en général, chez des enfants de poids acceptable et au prix souvent de gestes « acrobatiques ». REHBEIN ne fit-il pas des trachéotomies?

B) LES PLEURÉSIES PURULENTES

Rares de nos jours, elles étaient la conséquence d'un lachâge de l'anastomose avec ouverture de l'abcès péri-anastomotique dans la cavité pleurale.

De mauvais pronostic, elles avaient fait préférer à certains la voie extra-pleurale délabrante et mal commode. Une suture correctement exécutée rend leur survenue très exceptionnelle.

Nous n'en avons jamais eu. D'après les auteurs, le germe le plus souvent en cause est le streptocoque. Les signes physiques de la pleurésie purulente de la grande cavité n'attirent pas l'attention. L'œdème de la paroi n'est pas constant, la sensibilité à la percussion est difficile à apprécier. Le diagnostic est fait par l'importance des signes généraux associés à des signes de sténose œsophagienne le plus souvent complète: fièvre intermittente, à grandes oscillations ou fièvre irrégulière, la douleur et la gêne respiratoires ne sont pas toujours évidentes. Les signes physiques sont discrets; légère matité suspendue en bande. Le diagnostic est confirmé par la ponction.

Les moyens thérapeutiques dont nous disposons agissent dans deux domaines :

mettre l'œsophage au repos, faire une gastrostomie si elle n'est pas faite, car les pleurésies peuvent survenir aussi chez des opérés alimentés très tôt par voie buccale.

ponctionner ou faire une pleurotomie pour drainer au mieux la cavité pleurale.

Le pronostic est sérieux : 90 à 95 % de décès.

C) LES SUPPURATIONS DE LA PAROI

Au niveau de la plaie opératoire, il nous est arrivé de constater plusieurs fois de petites suppurations, d'évolution d'ailleurs bénigne. Nous ne pensons pas qu'il s'agit d'une contamination lors d'une faute d'asepsie, mais plutôt d'une nécrose de la graisse sous la pression de l'écarteur sur des tissus fragiles pendant un laps de temps relativement long.

Au niveau de l'orifice de la gastrostomie : trois fois nous avons constaté une suppuration au niveau de la région épigastrique. Dans le premier cas, l'enfant est mort à la suite d'une extension de la nécrose et de la digestion cutanée par la fistule gastrique externe. Dans les deux autres observations, ces suppurations cutanées se sont taries spontanément.

Il convient de souligner l'importance du facteur « poids » dans l'évolution de ces suppurations. Le prématuré fait souvent les frais de ces infections. Le nouveau-né de bon poids supporte facilement ces petites suppurations qui guérissent après une cicatrisation rapide.

Complications éloignées

LES DYSPHAGIES SIMPLES

Tant que les opérés sont soumis à une alimentation liquidienne, la déglutition se fait normalement. Par contre, lorsque des aliments solides entrent dans la composition des repas, il est fréquent de constater de petits troubles, pouvant prendre parfois un aspect alarmant.

Ces désordres passagers tiennent d'une part à la glotonnerie de l'enfant qui avale trop rapidement et à l'arrêt de la contraction physiologique au niveau de la zone d'anastomose. Nous avons eu l'occasion de vérifier sous amplificateur de brillance la déglutition opaque de nos opérés. Il est constant de remarquer que le segment supérieur ne se vide dans l'inférieur qu'après un bref temps d'arrêt.

Le traitement de ces dysphagies simples est tout d'abord prophylactique :

veiller à ce que l'enfant n'avale qu'après une mastication prolongée.

surveiller son alimentation, éviter qu'il ne porte à sa bouche des corps étrangers qu'il risquerait de déglutir.

Ensuite, on peut également leur opposer un traitement anti-spasmodique (gardénal en particulier).

Le devenir de ces troubles semble imprévisible mais n'apparaît pas très inquiétant.

RÉTRÉCISSEMENT DE L'ANASTOMOSE ŒSOPHAGIENNE

A un degré de plus, il peut exister un anneau sténosé cicatriciel en regard de la zone anastomotique. Il faut reconnaître qu'une diminution du calibre œsophagien à ce niveau est constante mais infra-clinique. Sur les radios de contrôle prises au 8^e jour, le rétrécissement apparaît presque toujours mais n'empêche pas une déglutition normale. En règle générale, il disparaît progressivement en quelques mois. Il faut distinguer de cette forme bénigne les rétrécissements serrés qui peuvent déterminer des troubles dysphagiques tels qu'ils perturbent gravement l'alimentation.

GROSS et ROBERTS les classent d'après la date d'apparition de la dysphagie.

Ils distinguent :

— les rétrécissements précoces survenant chez des enfants dont la suture a été faite sous tension importante

avec quelquefois même lâchage partiel, compliqué d'une récurrence de la fistule œso-trachéale.

— les rétrécissements tardifs apparus plus de 6 mois après l'intervention ou persistants de la période précédente.

Parmi les rétrécissements précoces, il faut citer le rétrécissement œdémateux :

Il est transitoire et fugace : l'œdème post-opératoire de la bouche anastomotique doit en être responsable. Cliniquement, ces enfants n'ont pas de dysphagie, ils boivent vite et bien sans s'étouffer quand l'alimentation buccale est commencée vers le 10^e jour.

Quant aux rétrécissements organiques, le plus souvent tardifs, il faut, avec P. PETIT, distinguer trois types, de pronostic différent :

le rétrécissement annulaire, très localisé en hauteur, serait une sténose cicatricielle de l'anastomose ; certains de ces rétrécissements seraient dus à une légère fuite au niveau de la suture, fuite qui ne s'est jamais extériorisée et au niveau de laquelle l'infection a été atténuée grâce aux antibiotiques.

Il faut également ranger dans cette catégorie les rétrécissements qui tiennent à un mode de suture sténosant. Il est remarquable de constater, à ce sujet, que la technique en deux plans de C. HAIGHT comporte des risques de sténose accrue.

le rétrécissement allongé filiforme serait lié à la conservation du segment aplasique de la fistule trachéo-œsophagienne inférieure ; la suture n'aurait été faite qu'avec de grandes difficultés, soit par suite de l'inégalité de calibre entre les deux extrémités de l'œsophage, soit par suite de la difficulté d'amener en contact les deux segments œsophagiens.

Ces deux types de rétrécissement paraissent être les moins graves. Ils sont constatés dès le premier examen radiologique au 10^e jour.

le troisième type est le rétrécissement secondaire à une fistule; la fuite de l'anastomose crée une médiastinite inflammatoire. Il était plus fréquent quand l'intervention était réalisée par voie extra-pleurale avec drainage médiastinal et lorsque la réanimation insuffisante maintenait un état d'hypoprotidémie contrariant la cicatrisation. Le rétrécissement peut s'améliorer spontanément, l'alimentation devenant de plus en plus facile, sans même que des dilatations soient nécessaires, mais ceci est rare. Le plus souvent au contraire, il reste serré, nécessitant des séances de dilatations répétées et même une réintervention pour plastie de la zone rétrécie. Nous avons pratiqué une fois cette technique avec d'excellents résultats.

Dans le rétrécissement annulaire, les dilatations répétées pendant quelques jours seulement semblent justifiées pour améliorer la dysphagie qui s'atténue avec le temps.

Dans le rétrécissement grave avec dysphagie marquée parfois même accompagnée d'une récurrence de la fistule trachéo-œsophagienne, il faut réintervenir. Les dilatations sont inutiles, voire dangereuses.

P. PETIT a réalisé six fois la résection du rétrécissement suivie de la suture œsophagienne et, éventuellement, de la fermeture de la brèche trachéale.

Sur 3 enfants plus grands, âgés de 18 mois à 3 ans l'intervention par voie transpleurale a été relativement simple. Deux sont tout à fait guéris; il ne leur reste aucun trouble. Le troisième présentait des complications infectieuses dues à une petite fuite au niveau de l'anastomose.

Soulignons avec P. PETIT, en conclusion de cette courte étude sur les rétrécissements œsophagiens, qu'il est intéressant de savoir que cette réintervention est rarement nécessaire parce que le plus souvent, l'amélioration se fait spontanément.

CHAPITRE IV

PHYSIOPATHOLOGIE DES COMPLICTIONS

Essais d'interprétation

La plupart des accidents post-opératoires sont dus à des causes dont nous avons vu les principaux éléments. Cependant, dans toutes les statistiques, on relève un certain nombre de complications mortelles dont le mécanisme n'est pas élucidé. Alors qu'une évolution favorable s'annonçait chez un enfant de poids satisfaisant et aux poumons intacts, des troubles graves apparaissaient entraînant la mort.

A titre d'exemple, nous retraçons succinctement deux observations empruntées à BOUREAU et ANGLADE et deux qui nous sont personnelles.

Observations de BOURREAU et ANGLADE

Le premier enfant vu au 5^e jour pesait 2 900 gr. Anastomose facile. L'alimentation par gastrostomie fut entreprise à la 36^e heure après transit. Des vomissements apparurent alors, dont la persistance amena à réintervenir au 4^e puis au 8^e jour, sans que l'on mette en évidence d'obstacle mécanique.

Le deuxième enfant vu au 3^e jour, pesait 2 800 gr.

Très cyanosé à l'arrivée, il ne présentait pas d'atélectasie, mais était comprimé par un énorme ballonnement sous-diaphragmatique à forte prédominance gastrique.

La gastrostomie initiale permit la décompression et les conditions respiratoires furent satisfaisantes pour la vérification du tractus digestif et la réalisation d'une anastomose particulièrement confortable entre deux segments presque en contact.

A la 10^e heure post-opératoire, sur un enfant bien stabilisé, se développe rapidement un état de détresse respiratoire sans atélectasie, ni opacité pleurale, mais en rapport avec une nouvelle distension abdominale considérable que, ni l'aspiration gastrique, ni la sonde rectale, n'améliorèrent de façon valable.

Des accès de cyanose se répétèrent pour aboutir à la mort à la 36^e heure. La diurèse n'avait pas repris. Opposition à la vérification.

Nous avons trouvé dans notre statistique trois observations dont le parallélisme n'a pas été sans nous surprendre :

Première observation.

Enfant vu à la 48^e heure ; pesant 2 950 g — petite atélectasie du lobe supérieur droit — anastomose œsophagienne facile — alimentation par gastrostomie entreprise à la 36^e heure — vers la 48^e heure, pneumopathie sévère — décès au cours de la 3^e nuit après l'intervention.

A l'autopsie : perméabilité et étanchéité de l'anastomose,
bloc d'hépatisation de la totalité du poumon droit,
liquide gastrique dans les bronches.

En somme : vomissements d'origine indéterminée occasionnant une pneumopathie de déglutition fatale.

Deuxième observation.

Enfant vu à la 34^e heure après sa naissance, pesant 3 330 g. Petite atélectasie du lobe supérieur droit — anastomose œsophagienne facile — alimentation par gastrostomie dès la 36^e heure après l'intervention. Petites crises de hoquet par intermittence. Décès au cours d'une crise de cyanose à la suite de régurgitation.

A l'autopsie : perméabilité et étanchéité de l'anastomose,
liquide gastrique dans les bronches.

Il faut noter qu'il s'agit d'enfants dont le poids gravite autour de trois mille grammes, et que le diagnostic a été précocement fait : deux conditions favorables pour la réussite du traitement. Et pourtant, l'évolution fatale s'est produite.

A la recherche d'une pathogénie valable, nous avons envisagé la responsabilité d'une lésion neurologique et, plus précisément, du pneumogastrique droit au cours de l'acte opératoire. A vrai dire, cette hypothèse nous avait été suggérée par la présence quasi constante des filets du pneumogastrique droit dans le champ opératoire chez tous nos opérés, qui avaient présenté ce genre de complications.

L'atteinte certaine du pneumogastrique nous a été confirmée par l'observation suivante où elle a été constatée à l'autopsie.

Troisième observation.

Enfant vu à la 36^e heure, pesant 2 350 g. Type I de LADD. Gastrolyse et anastomose œsophagienne. Troubles respiratoires par reflux trachéal causant le décès à la 48^e heure après l'intervention.

A l'autopsie : perméabilité de l'anastomose,
parenchyme pulmonaire sain,
pneumogastrique droit contus au niveau de l'anastomose,
pas d'injection gastro-duodénale.

Ces observations montrent qu'il existe, du point de vue physiologique, un trouble de la motilité œsophagienne ou gastro-œsophagienne qui se manifeste par des spasmes ou dilatations entraînant, soit des vomissements ou régurgitations dangereuses, soit des troubles de compression.

Nous avons relaté dans le chapitre des complications pulmonaires que 45 % des décès leur étaient attribués. Leur importance et leur gravité nous ont incité à rechercher s'il n'existait pas une pathogénie plus complexe à certaines pneumopathies survenant après l'intervention.

Sous le terme « pneumopathie », on envisage deux grands types d'affection de pronostic différent :

— l'atélectasie post-opératoire : celle-ci habituelle après les interventions thoraciques a une pathogénie mécanique bien connue ; apneumatose par bouchon muqueux.

— la broncho-pneumonie : celle-ci est mise sur le compte d'une infection microbienne primitive ou secondaire dont

nous avons exposé l'étiologie dans le chapitre des complications.

N'existe-t-il pas une pathogénie plus complexe à certaines broncho-pneumonies dans lesquelles on ne trouve pas d'étiologie bien évidente?

L'observation suivante nous a donné l'occasion de soulever différentes hypothèses.

Enfant jumeau de 2 050 g à la naissance, vu à la 60^e heure. Petite atélectasie du lobe supérieur droit. Intervention sans incident.

Alimentation par gastrostomie dès la 36^e heure après l'intervention. A la 48^e heure, apparition brutale d'une dyspnée avec tirage important. A la radiographie, disparition de l'atélectasie du lobe supérieur droit, mais signes évidents de bronchopneumonie au niveau du lobe supérieur gauche et au niveau des deux bases. Décès 4 heures après le début des signes pulmonaires qui ont évolué très rapidement.

A l'autopsie : anastomose perméable et étanche — filets du pneumogastrique au niveau de l'anastomose — lésions parenchymateuses importantes de bronchopneumonie polymorphe, hémorragique et non spécifique confirmée par l'anatomie pathologique.

Le début rapide de cette broncho-pneumonie survenant chez un enfant pratiquement indemne d'atteinte pulmonaire grave nous a conduit à rechercher l'éventuelle responsabilité d'une lésion vagale contemporaine de l'acte opératoire.

Pour donner une base physiologique à cette hypothèse, nous étudierons successivement :

— dans quelles conditions le pneumogastrique peut se trouver intéressé dans la dissection de l'œsophage,

— l'action du pneumogastrique sur la motilité gastro-œsophagienne et sur le poumon.

Puis à l'aide des expériences de physiologie, nous ferons un essai d'interprétation des accidents observés, soit dans le domaine œsophagien proprement dit, soit dans le domaine pulmonaire.

Rapports anatomiques du pneumogastrique avec la zone trachéo-œsophagienne chirurgicale

Par l'abord thoracique droit, c'est essentiellement le pneumogastrique droit qui est intéressé par la dissection. Au niveau de l'orifice supérieur du thorax, le pneumogastrique est presque accolé à la trachée. Cheminant contre la partie postérieure de la loge des ganglions prétrachéo-bronchiques, le nerf atteint la bronche droite et se place à sa face postérieure, tout près de l'origine de la bronche. Derrière celle-ci, le pneumogastrique est d'abord situé entre le bord droit de l'œsophage en dedans et la crosse de l'azygos en dehors. Il ne touche ni l'un ni l'autre de ces organes ; à la moitié de la hauteur de la bronche, l'azygos croise la face postérieure du nerf et se place en dedans de lui. Au-dessous de la bronche, le pneumogastrique répondant en avant à la veine pulmonaire inférieure se rapproche de plus en plus du bord droit de l'œsophage et s'accôle à lui ; ce n'est que peu au-dessus de l'orifice diaphragmatique qu'il se place en arrière de l'œsophage, répondant à la moitié droite de sa face postérieure. Peu au-dessus de la bronche, le nerf commence à s'élargir et à se dissocier en de nombreux fascicules ; ces fascicules sont tous compris dans une même gaine, de sorte que si la dissection n'est pas complète, il est possible de croire à un simple élargissement du nerf. Le nerf n'est entièrement reconstitué que très bas, près du bord inférieur de la veine pulmonaire inférieure.

« Par comparaison, rappelons que le pneumogastrique gauche, satellite de la carotide interne gauche qui le mène sur la crosse aortique reste à distance de l'œsophage auquel il envoie cependant quelques filets. Son tronc ne peut donc être qu'exceptionnellement atteint lors de l'abord des lésions par voie transpleurale droite. »

« Le pneumogastrique donne dans la zone intéressée de nombreuses collatérales :

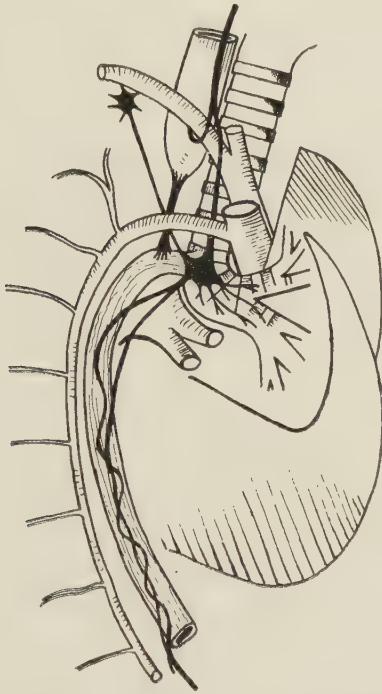
les nerfs cardiaques inférieurs, principalement dans cette région,
les nerfs pulmonaires antérieurs qui passent en avant du pédicule pulmonaire,

les nerfs broncho-pulmonaires, au nombre de 4 ou 6, naissent à la face postérieure des bronches, au point où le pneumogastrique est élargi et dissocié. Les nerfs cheminent à la face postérieure des bronches extra-pulmonaires abandonnant quelques collatérales qui pénètrent dans la paroi bronchique, puis se divisent en plusieurs branches un peu avant le hile et pénètrent à l'intérieur du poumon, postérieurement par rapport aux bronches.

Chacun des plexus pulmonaires, formés par les ramifications nerveuses en avant ou en arrière du système bronchique, envoie quelques filets à la face postérieure de la bifurcation trachéale.

— les nerfs œsophagiens :

A droite, le pneumogastrique donne trois ou quatre filets œsophagiens sus-bronchiques ; ils abordent le bord latéral de l'œsophage et se divisent en deux courts rameaux pour les parties adjacentes des deux faces. Trois ou quatre filets sous-bronchiques sont beaucoup plus longs ; ils descendent en rampant un certain temps le long du bord de l'œsophage où, sur une des faces près du bord, ils se divisent avant de pénétrer dans l'épaisseur de la paroi.



Trajet du pneumogastrique droit au niveau de la zone chirurgicale.

- Aspect plexiforme en arrière de la bronche souche droite.
- Nombreuses anastomoses avec le pneumogastrique gauche.
- Inclusion du nerf dans la plèvre médiastinale.

Les rameaux sus-bronchiques n'existent pas à gauche ; seuls, les rameaux sous-bronchiques au nombre de 2 ou 3 ont un trajet comparable avant de se distribuer aux deux faces. Notons enfin que les nerfs pneumogastriques échangent entre eux de longues anastomoses en avant et en arrière de l'œsophage. »

En somme, il est important de noter trois faits essentiels :

— le nerf pneumogastrique droit se trouve sous la plèvre médiastinale et à son contact; il sera toujours intéressé lors de la dissection médiastinale de l'œsophage supérieur.

— les pneumogastriques échangent entre eux de nombreuses anastomoses.

— le pneumogastrique donne de nombreux rameaux pulmonaires et œsophagiens.

Effets du pneumogastrique sur la motricité gastro-œsophagienne

ROLE DANS LE PÉRISTALTISME

Les expériences de stimulation du vague ont donné les résultats suivants :

— la stimulation d'une branche afférente d'un seul vague sectionné de l'œsophage ne détermine qu'une contraction purement segmentaire.

— la stimulation du bout central d'un vague sectionné alors que l'autre est maintenu intact, provoque une contraction péristaltique le long de tout l'œsophage.

Mosso, en 1876, considérait que la section de l'œsophage à un niveau quelconque, ou même l'exérèse d'un segment plus ou moins long de cet organe, n'empêchait pas le péristaltisme si l'apport nerveux était resté intact. MELTZER (1907) fit des constatations analogues sur le lapin.

Les réflexes conduisant au péristaltisme œsophagien sont conditionnés par les pneumogastriques. Si un corps étranger est introduit dans l'œsophage, il détermine une onde péristaltique commençant en amont du point de stimulation, et se présentant comme une série d'ondes contractiles successives réflexes, dont le point de départ est la stimulation locale de fibres sensibles par l'agent causal.

Ce phénomène ne se manifeste pas après section des vagues.

Donc, les nerfs vagues jouent un rôle dans le déterminisme du péristaltisme œsophagien.

RÔLE SUR LA CONTRACTILITÉ DE L'ŒSOPHAGE ET SUR LES SPHINCTERS

Rappelons les résultats obtenus par KNIGHT (1934) dans un travail admirablement élaboré qui démontra chez le chat, par l'enregistrement manométrique par ballonnets des pressions intra-œsophagiennes, le résultat de l'excitation électrique du vague droit, qui s'est révélé donner les meilleures réponses; le cardia présente une fonction sphinctérienne: la stimulation du pneumogastrique entraîne une contraction tétanique de la partie supérieure striée de l'œsophage; en même temps, elle augmente le tonus et la motilité du tiers inférieur composé de fibres musculaires lisses comme chez l'homme.

Les expériences de section nerveuse, réalisées par KIRE, FUJU et KAWAGUSI en 1929, reprises par KNIGHT en 1934, apportent les conclusions suivantes:

— la vagotomie réalisée au niveau du hile pulmonaire produit une dilatation de l'œsophage thoracique, une diminution de la motilité, une contraction dans la région du diaphragme.

— la vagotomie à ce niveau entraîne un état spastique du cardia et du pylore et une atonie de l'œsophage d'amont.

— le cardia et la région immédiatement sus-jacente de l'œsophage inférieur jouissent des propriétés fonctionnelles d'un sphincter (sans en présenter d'ailleurs la structure morphologique).

— le système parasympathique paraît jouer un rôle prédominant par rapport au système sympathique.

— les troubles causés par la section sont temporaires.

Tous les physiologistes sont unanimes sur ces faits.

Effets de l'irritation du pneumogastrique sur le poumon

Nous voudrions donner les résultats des brillantes expérimentations de GERNEZ-RIEUX Ch., DRIESSENS J., BIZARD G. et BRETON A., inspirées par les nombreux travaux de ROUSSY et MOSINGER, d'OBERLIN, de VILLARET, DELARUE, JUSTIN-BESANÇON et BARDIN, de TINEL, UNGER et BRINCOURT.

Les auteurs réalisent des expériences sur des animaux non anesthésiés sans insensibilisation locale. Les manipulations nerveuses: section, excitation, sont réalisées soit sur le pneumogastrique (ce qui nous intéresse particulièrement), soit sur le système sympathique tronculaire. Il est à remarquer immédiatement que, du point de vue de l'aspect qualitatif et quantitatif des lésions pulmonaires obtenues, aucune différence fondamentale ne peut être observée entre une section ou une excitation nerveuse.

Les résultats reposeront sur la comparaison des images radiologiques, des lésions pulmonaires expérimentales et sur leur anatomie pathologique.

Expériences de section ou d'excitation des vagues

Caractères généraux des lésions :

Sections ou excitations unilatérales du pneumogastrique. L'examen montre la présence constante de lésions étendues, dont l'apparition est précoce puisque leur netteté est évidente à la 3^e heure qui suit la vagotomie. *Ces lésions s'observent au niveau des deux poumons*, elles prédominent bien entendu dans le poumon correspondant au tronc nerveux sectionné.

Sections ou excitations bilatérales du pneumogastrique. L'examen montre des lésions *identiques*, mais bilatérales et d'intensité plus considérable.

A. — Faits macroscopiques: la répartition topographique des lésions à l'intérieur du parenchyme pulmonaire se fait suivant un mode extrêmement particulier; elles sont groupées en foyers dis-

persés de façon tout à fait irrégulière. Quelquefois, leur disposition est nettement segmentaire, lobaire ou pseudolobaire, rappelant absolument l'aspect macroscopique classique de la pneumonie ou de la bronchopneumonie à forme confluyente de l'homme.

B. — La nature histologique de ces foyers lésionnels est extrêmement variable suivant les points considérés.

Différents types élémentaires des lésions pulmonaires d'origine vagale ont été décrits :

a) *Exsudation plasmatique.*

b) *Congestion des capillaires interalvéolaires. Erythrodiapédèse.* — Les capillaires interalvéolaires sont considérablement dilatés et présentent des signes de congestion intense : pénétration des hématies à l'intérieur de l'alvéole — la conjonction de ces processus a des images absolument typiques de lésions pneumoniques à un stade initial de leur évolution : période d'engouement.

c) *Infarcissement hémorragique.* — Cet aspect congestif et érythrodiapédétique peut quelquefois s'exagérer de façon extrême, donnant un aspect identique à celui que l'on trouve dans l'infarctus pulmonaire humain.

d) *Desquamation de l'épithélium alvéolaire avec diapédèse leucocytaire intra-alvéolaire.* — La lumière de nombreuses alvéoles pulmonaires est encombrée par de multiples cellules d'aspects divers, c'est l'image classique d'alvéolite catarrhale ou desquamative, telle qu'on la rencontre chez l'homme dans la première phase d'évolution de certaines pneumopathies.

e) *Infiltrations macrophagiques et polynucléaires de la cavité alvéolaire : condensation cellulaire, prolifération cellulaire.* — Les lumières alvéolaires sont complètement fermées, comblées par l'envahissement de macrophages et de polynucléaires ; en même temps, les cloisons interalvéolaires sont considérablement épaissies sous l'action d'un triple processus : congestion des capillaires, proliférations des éléments épithéliaux de la cloison, infiltrations de celle-ci par des macrophages et des polynucléaires ; en plus, œdème de la cloison assez accusé ; c'est l'état interstitiel de VILLARET, JUSTIN-BESANÇON et DELARUE.

f) *Atélectasie alvéolaire.* — Elle peut constituer à elle seule la totalité du foyer lésionnel ou bien accompagner, intimement mêlée à elles les autres lésions élémentaires du parenchyme pulmonaire. Sa forme pure est surtout remarquable car elle est à topographie très irrégulière, capricieuse, et à foyers tout à fait disséminés.

g) *Lésions bronchiques.* — Petites bronches obturées par un coagulum éosinophile avec une infiltration œdémateuse.

En résumé, deux types de lésions : des lésions exsudatives et des lésions cellulaires.

Elles sont habituellement juxtaposées dans un même poumon, et même jusque dans un même lobe pulmonaire, parfois imbriquées dans un même territoire.

C. — FAITS RADIOLOGIQUES.

Section ou excitation unilatérale du pneumogastrique : néant, malgré l'importance des lésions anatomiques.

Section ou excitation bilatérale du pneumogastrique : lésions à partir de la 5^e heure, presque toujours unilatérales.

L'étude de ces lésions permet du point de vue biologique deux déductions :

1^o Dualité indiscutable de ces lésions qui sont, soit exsudatives, soit cellulaires. La notion essentielle qui se dégage des travaux sur la pneumonie vagale est la prédominance des lésions exsudatives sur les lésions cellulaires.

2^o L'existence de lésions expérimentales dans les deux poumons chez un animal ayant subi une manipulation nerveuse *d'un seul côté*.

Du point de vue radiologique, les images ne correspondent nullement aux lésions histologiques.

L'explication de ces lésions est donnée par JOURDAN F., FINAS Ch. et COLLET A. La vagotomie entraîne la paralysie du muscle lisse des artérioles, d'où l'élévation de la pression capillaire avec, pour conséquence, la transsudation capillaire et l'envahissement du parenchyme et des alvéoles par l'œdème. Celui-ci bloquant la circulation dans la partie du lit vasculaire où elle se produit d'abord, accroît encore la pression dans l'artère pulmonaire et favorise l'épanchement plasmatique dans les territoires encore indemnes, et de la sorte, avec une vitesse croissante, se développe précocement un œdème qui se généralise au poumon entier. L'étude systématique de l'évolution des lésions a montré aux auteurs que l'œdème est la première forme de la lésion pulmonaire. Si celle-ci peut régresser par place, c'est sans

doute, par ce phénomène bien connu des physiologistes de la circulation, la reconstitution du tonus vasculaire périphérique que l'on observe partout après la section des nerfs vaso-constricteurs.

**Interprétation des accidents observés
à la lumière des notions précédemment acquises**

COMPLICATIONS FONCTIONNELLES
D'ORDRE ŒSOPHAGIEN

Les constatations physiologiques que nous venons d'énumérer précédemment nous permettent d'insister sur le rôle éminent joué par le nerf pneumogastrique sur la « fonction œsophagienne ». Les constatations anatomo-pathologiques ont montré la production de lésions quasi constantes du pneumogastrique droit dans son trajet médiastinal au cours de l'acte opératoire. Les signes cliniques se traduisent par des reflux et des vomissements secondaires à une hypertension du cardia ou du pylore; tous ces troubles pourraient être causés, comme le prouvent les expériences de physiologie, par une « section » du pneumogastrique.

Ainsi donc, certaines complications pulmonaires post-opératoires comme des atélectasies trouveraient du même coup une explication logique: REHBEIN invoque ouvertement une « incoordination de la déglutition ».

COMPLICATIONS FONCTIONNELLES
D'ORDRE PULMONAIRE:

la broncho-pneumonie vagale

Le résultat des expériences de physiologie est particulièrement troublant, et l'on est frappé de l'analogie avec la pathologie humaine. Les cliniciens et pathologistes du siècle dernier accordaient une place prépondérante au facteur nerveux dans la production des lésions viscérales en général, et des lésions pulmonaires, en particulier. Les découvertes pasteurienues, à juste titre, mirent en vedette l'élément bactérien dans la pathogénie de la plupart de ces altérations histologiques.

Sans vouloir rejeter le rôle important du facteur microbien dans la genèse de la majorité des broncho-pneumonies post-opératoires, il nous semble que les lésions de l'élément nerveux, ici du vague, auraient une influence non négligeable dans le mécanisme de production des altérations du parenchyme respiratoire.

Le parallélisme des lésions histologiques confirmé par l'anatomo-pathologie, est un argument que nous ne voulons pas manquer de faire ressortir.

La section du pneumogastrique peut ne pas être totale, mais seulement partielle ou physiologique :

soit par atteinte chirurgicale directe,
soit par englobement dans de l'œdème,
soit par atteinte de sa vascularisation au cours de sa dissection.

On peut alors se demander pourquoi chez le nouveau-né, il se produit un « drame » lorsqu'on lèse le pneumogastrique alors que chez l'adulte, on ne constate que des troubles passagers sans danger vital. Pourtant, on connaît la fréquence et l'importance des sections des rameaux nerveux au cours des exérèses pulmonaires (lobectomie ou segmentectomie) ou lors des bronchoplasties : ce qui d'ailleurs, notons-le, peut difficilement être évité. Nous pensons pouvoir invoquer deux arguments en faveur de cette constatation, l'un physiologique et l'autre anatomique.

— La physiologie du nouveau-né montre par des signes évidents, dont la régulation thermique défectueuse n'est pas le moins important, qu'il existe une immaturité du système nerveux en général, établissant un équilibre précaire des fonctions neuro-végétatives.

— L'anatomie microscopique montre que la myélinisation du nerf pneumogastrique est plus ou moins terminée à la naissance, rendant la fibre nerveuse beaucoup plus « susceptible » d'une part, mais aussi lui conservant son aspect de structure rétiforme (NAGEOTTE) pouvant expliquer la diffusion plus facile des lésions.

Existe-t-il un remède à cet état de chose? Malheureusement, nous ne pouvons dans ce travail suggérer une solution pratique, mais l'axiome à appliquer est le respect le plus complet du pneumogastrique.

SWENSON, abordant l'œsophage par voie extra-pleurale droite et postérieure, obtient les meilleurs résultats de toutes les statistiques: 75 à 83 % de succès. Au cours de son geste chirurgical, le pneumogastrique droit nous semble être plus éloigné de toute agression.

Ainsi donc, l'atteinte du pneumogastrique droit sous sa forme tronculaire ou la lésion de ses ramifications nerveuses nous semble susceptible d'expliquer la production d'accidents mortels inattendus. Leur survenue serait facilitée par l'effacement de l'angle de His que la traction de l'œsophage ne manque pas de provoquer, encore que nous n'ayons jamais constaté chez nos opérés de hernie hiatale ou de malposition cardio-tubérositaire.

Cet essai d'interprétation des complications nous servira de point de départ d'expériences ultérieures, car nous pensons trouver là un terrain de recherches étendu dont les résultats pourraient profiter à la chirurgie thoracique néonatale.

Existe-t-il une thérapeutique à ces accidents post-opératoires? Nous pensons que dans ce domaine, l'administration de drogues apaisantes, déconnectantes à doses modérées peut apporter une action favorable dont malheureusement nous n'avons pu constater les effets bienfaisants.

C'est pourquoi toutefois 2 mg/kg de D.L.P. (1) sont ajoutés dans la perfusion pendant les premières 36 heures. Nous avons vu à plusieurs reprises, cesser des crises de hoquet; malheureusement, la plupart du temps, les complications dont nous venons de parler se produisent à bas bruit, et se manifestent seulement par une détresse respiratoire qui évolue plus ou moins vite vers la mort.

(1) Diparcol - Largactil - Phénergan.

« L'atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule trachéo-œsophagienne est devenue un problème déroutant pour le chirurgien. S'il existe un chirurgien qui n'ait eu de nombreux désappointements, d'épreuves pénibles en essayant de sauver la vie de ses malades, je n'ai jamais entendu parler de lui. »

LADD.

QUATRIÈME PARTIE

Résultats - Tableaux

CHAPITRE I

RÉSULTATS DU TRAITEMENT

Les résultats du traitement de l'atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule trachéo-œsophagienne dépendent de différents facteurs qui conditionnent le succès du traitement chirurgical.

La prématurité

Les auteurs sont unanimes à considérer la prématurité comme facteur déterminant et, l'insuffisance pondérale qui en est le fidèle reflet, est un élément péjoratif du pronostic. Sont considérés habituellement comme prématurés les enfants dont le poids de naissance est inférieur à 2 500 g. D'après les statistiques 25 à 50 % des opérés entrent dans cette catégorie; c'est dire qu'au départ, le terrain chirurgical sera le plus souvent défavorable.

Les statistiques distinguent deux groupes de prématurés :
— ceux dont le poids est inférieur à 2 000 g.

Il s'agit d'une prématurité grave, et les résultats sont décourageants.

Pour LAURENCE, 12 enfants avaient un poids de naissance oscillant entre 1 300 et 2 000 g: ils ont été opérés et sont morts.

REHBEIN a perdu ses 4 opérés se trouvant dans ce groupe.

Quant à nous, quatre enfants dont les poids respectifs étaient de 1 500, 1 800, 1 650 et 1 840 g n'ont pas survécu à l'intervention qui, pourtant, s'était déroulée sans difficulté ni incident.

Certains auteurs préfèrent même ne pas intervenir ; nous pensons qu'il faut donner à ces prématurés débiles une chance, et que l'on n'a aucun droit de s'abstenir. On relève dans la littérature des succès, ils sont peu nombreux, il est vrai, mais donnent à leurs auteurs bien des encouragements.

— ceux dont le poids est compris entre 2 000 et 2 500 g.

Les statistiques sont plus optimistes. LAURENCE a une mortalité de 50 % sur ses 10 cas opérés.

REHBEIN sur 27 opérés obtient 12 survies, soit une mortalité de 56 %.

Quant à nous, 3 moururent sur 7 opérés de cette catégorie.

Mais, il ne faut pas négliger un facteur important : le degré de prématurité. En effet, pour un poids égal et une prématurité différente, l'enfant né le plus près du terme a plus de chance de survivre. Son immaturité organique est moins marquée. Les auteurs ne semblent pas attacher d'importance à ce fait.

Donnons un résumé chiffré de ces observations par le tableau suivant :

REHBEIN				
	Poids	Nombre	Survies	Mortalité
	—	—	—	—
inf. 2 500		4	0	100 %
2 000 à 2 500		27	12	56 %
sup. 2 500		33	23	30 %
JACOBS				
	Poids	Nombre	Survies	Mortalité
	—	—	—	—
inf. 2 500		33	15	55 %
à terme				
sup. 2 500		39	26	33 %

LAURENCE

	Poids —	Nombre —	Survies —	Mortalité —
inf. 2 000		12	0	100 %
2 000 à 2 500		10	5	50 %
sup. 2 500		28	16	43 %

GERTZ et SMITH

	Poids —	Mortalité —
inf. 2 000		100 %
entre 2 000 et 2 500		50 %

Les malformations associées

Elles sont très fréquentes; aucun auteur n'omet de les signaler.

Elles peuvent compromettre d'emblée la vie de l'enfant, et nécessiter une cure chirurgicale aussi urgente que celle de l'atrésie: ce sont principalement les malformations du tube digestif, telles que sténose duodénale ou du grêle, imperforation anale ou des glandes annexes. Les malformations cardiaques compromettent rarement la vie de l'enfant et ne nécessitent sûrement pas de cure chirurgicale immédiate.

Dans tous les cas, c'est l'atrésie, et surtout la fistule trachéo-œsophagienne, qui sera l'objet des premiers soins chirurgicaux.

Nous rappellerons que la deuxième malformation sera traitée dans un deuxième temps opératoire, au minimum trois jours après le premier temps.

Signalons que les malformations associées se rencontrent de préférence chez des enfants atteints de prématurité, ce qui va encore amenuiser leur chance de survie déjà minime.

Empruntons à JACOBS quelques chiffres affirmant l'authenticité de ces constatations:

	Nombre —	Décès —	Pourcentage —
Anomalies associées	22	17	77 %
Atrésie + fistules seules	50	14	28 %
Total	72	31	43 %

Il en découle que les malformations semblent avoir plus d'influence sur la survie que la prématurité, puisque le pourcentage de décès est de 55 % pour les prématurés et de 77 % pour les opérés présentant des malformations associées.

Effet combiné de la prématurité et d'autres malformations congénitales sur le taux de mortalité:

Etat de l'enfant	Nombre	Décès	Pourcentage
Prématuré + autre malformation	41	26	63 %
A terme sans autre malformation	31	5	16 %

Dans notre statistique, nous relevons trois cas de malformation associée dont un seul fut l'objet d'une intervention chirurgicale. L'enfant mourut des suites de la double intervention, et sa grande prématurité (1 800 g) peut avoir sa part de responsabilité. D'autres malformations constatées, telles qu'une cardiopathie et un doigt surnuméraire ne furent pas la cause du décès.

Etat pulmonaire de l'enfant à l'admission

L'état pulmonaire de l'enfant au moment de son admission peut donner une idée du pronostic, surtout quand les complications infectieuses ont commencé leur évolution. Comme nous l'avons déjà dit, cet état pulmonaire est la conséquence des tentatives d'alimentation répétées avec d'autant plus d'obstination que l'enfant refuse de boire, se cyanose et vomit. Mais il ne faut pas oublier l'action néfaste des régurgitations du liquide gastrique dans les poumons par la fistule.

Tout examen, dangereux et inutile, avec ingestion ou injection de substance de contraste pour trouver la cause des troubles présentés par le nouveau-né peut encore aggraver l'état pulmonaire. Il arrivait encore, il y a quelque temps, que la baryte était habituellement administrée comme substance de contraste, provoquant une broncho-pneumonie barytée très grave.

L'état pulmonaire de ces enfants se traduit à la radiographie par deux sortes de lésions:

— l'atélectasie prédominant au lobe supérieur droit: 6 fois nous l'avons constatée dans notre statistique alors que les autres étaient indemnes de complications pulmonaires. Elles ne furent pas directement la cause du décès de trois d'entre eux.

— la broncho-pneumonie: d'emblée grave, de pronostic fatal, se voyant surtout chez des enfants âgés de plus de 5 à 6 jours. Nous ne l'avons jamais constatée, nos opérés l'ayant tous été avant le 4^e jour.

P. PETIT précise, dans sa statistique de 1958, que sur 44 enfants présentant des signes cliniques et radiologiques d'infections pulmonaires avant l'intervention, 35 sont décédés, tandis que sur 52 nouveau-nés indemnes de toute atteinte respiratoire, 20 seulement sont morts.

ROBERTS, dans sa revue de 36 malades, rend les complications pulmonaires responsables de 8 décès sur 18.

La leçon à tirer de ces faits est la nécessité d'un diagnostic précoce. Pour cela, il est indispensable d'instruire médecins, sages-femmes, nurses et infirmières s'occupant de nouveau-nés, des troubles provoqués par l'atrésie de l'œsophage. Un cathétérisme de l'œsophage sera pratiqué chez tout enfant présentant une salivation excessive et des troubles de la déglutition lors de la première tentative d'alimentation.

RITA GOLDMANN, JACOBS R.C. et LELONG préconisent même ce cathétérisme systématique!

Complications post-opératoires immédiates

Actuellement, l'anesthésie et la réanimation ne posent plus de problème. La préparation à l'intervention et la conduite de l'anesthésie suppriment le choc, autrefois cause de nombreux décès.

P. PETIT en signale 9 cas jusqu'en 1958, dus à l'insuffisance d'anesthésie, facteur de choc, ou à des erreurs de réanimation, essentiellement erreurs par excès.

Les complications mortelles post-opératoires sont presque toujours des complications respiratoires, soit infectieuses ou mécaniques, comme nous l'avons cité plus haut, soit fonctionnelles par troubles neurologiques comme nous en avons émis l'hypothèse précédemment.

Complications d'ordre chirurgical

Elles sont représentées principalement par lâchage des sutures et désunion de l'anastomose. Avant 1958, tous les auteurs déploraient ces incidents. Mais depuis l'adoption presque générale de la voie transpleurale droite comme voie d'abord, ces ennuis sont extrêmement rares.

PETIT en signale 10 avant 1958 et un seul depuis cette année. Nous n'en avons jamais constaté, et lors de l'autopsie de nos opérés décédés, l'anastomose se révélait toujours étanche et avec un œsophage perméable.

Ces complications consécutives, soit à la malfaçon de l'anastomose, soit à un trouble métabolique invoqué par P. PETIT, étaient pour une part responsables de complications pulmonaires qui, de ce fait, se trouvent incluses dans les chiffres donnés précédemment.

Conduite des soins opératoires

Grâce à la gastrostomie, l'hyperhydratation n'existe plus car l'alimentation lactée est commencée à la 36^e heure. Toutes ces questions ont été étudiées dans le chapitre des soins post-opératoires, et il n'est nul besoin d'y revenir.

LES RÉSULTATS ÉLOIGNÉS

Le plus grand recul que nous possédons est le cas de HAIGHT opéré en 1941, âgé actuellement de 21 ans.

La période d'hospitalisation moyenne est de 3 à 4 semaines, ce qui n'implique pas qu'après ce délai, l'enfant soit à l'abri de toute complication.

Nous entrons dans le chapitre des rétrécissements et sténoses, soit transitoires, soit organiques, que nous ne ferons que citer car elles sont exposées précédemment,

Il n'existe pas un auteur ayant traité ce sujet qui ne cite des cas de rétrécissement ou sténose; certains minimes nécessitant seulement un traitement par dilatations; d'autres plus graves, demandant une réintervention avec résection du rétrécissement ou simplement, comme nous l'avons réalisé dans un cas, une œsophagoplastie comportant une incision longitudinale suivie d'une suture transversale.

Notre recul n'est que de 3 ans, et nous n'avons constaté chez deux enfants qu'un incident précoce, et une dysphagie simple ayant nécessité quelques dilatations; chez un autre, l'ingestion d'un corps étranger (bille) imposa son extraction par endoscopie, mais fait remarquable, cette bille était arrêtée à l'orifice œsophagien du diaphragme.

En règle générale, ces incidents sont transitoires et s'arrangent spontanément. Nous sommes persuadés que cette complication disparaîtra presque totalement grâce à la réalisation d'anastomose œsophagienne correcte.

Une idée du taux de mortalité est donnée dans le tableau suivant portant sur environ 1 500 cas publiés depuis 1952.

STATISTIQUE SUR 1 500 CAS

	Année	Nombre de cas	Mortalité
LEVEN	1952	103	45 %
GROSS	1953	233	53 %
SHAW	1954	61	59 %
KOOP	1954	74	54 %
CLATWORTHY	1954	35	51 %
HUMPHREYS	1956	88	64 %
de BOERS et POTTS	1957	113	49 %
SANDEGAARD	1957	105	44 %
HAIGHT	1957	200	46 %
HELLINGS	1958	54	44 %
KONRAD et ROTTKOFF	1958	84	80 %
GERTZ - WINKEL - SMITH	1958	52	46 %
SWENSON	1958	98	30 %
PETIT	1958	133	50 %
LAURENCE	1960	50	40 %
Notre statistique	1962	25	44 %

Ce tableau permet donc de constater, sur 1 508 cas, une mortalité de 50 %.

Concluons par une brève revue de nos 25 cas répartis sur les années 1959 à 1963.

Notre taux de mortalité est de 44 %. Si, comme certains auteurs, nous n'avions pas opéré nos prématurés de poids inférieur à 2 000 gr, notre pourcentage de mortalité pour les bons cas serait de 33 % au lieu de 50 %, rejoignant là les meilleures statistiques. Le taux moyen de mortalité pour les enfants dont le poids est supérieur à 2 500 gr est de 30 %.

Poids à l'intervention	Nombre de cas	Décès	% mortalité
—	—	—	—
> à 3 000	7	1	14,3 %
2 500 à 3 000	7	3	43 %
2 000 à 2 500	7	3	43 %
< à 2 000	4	4	100 %

TABLEAU I

N° Observations	Date de naissance	Admission	Poids		Sexe	Motifs de l'hémoglobine	
			naissance	à l'entrée		Cyano- se	Suffo- cations
I	13/7/59	15/7/59	non précisé	3.100	M	+	+
II	23/7/59	27/7/59	non précisé	3.450	M	+	+
III	25/1/61	26/1/61	1.900	1.800	M	+	imperfor
IV	20/3/61	22/3/61	2.980	2.780	F		diverticule o
V	29/3/61	30/3/61	2.650	2.350	M	+	
VI	14/4/61	18/4/61	2.750	2.450	M	+	+
VII	18/4/61	20/4/61	2.400	2.200	M	+	+
VIII	7/5/61	9/5/61	2.950	2.650	M	+	Diagno
IX	26/6/61	27/6/61	2.950	2.950	M		Diagno
X	1/8/61	1/8/61	2.500	2.500	F		Diagno
XI	15/8/61	19/8/61	2.050	1.650	F	+	+
XII	23/10/61	24/10/61	3.330	3.180	M		
XIII	4/1/62	6/2/62	3.450	3.270	M		+
XIV	16/2/62	18/2/62	2.050	1.840	M	+	Diagno
XV	27/8/62	29/8/62	2.600	2.450	M	+	Diagnost
XVI	5/2/63	8/2/63	2.200	2.000	F		Diagnost
XVII	20/2/63	21/2/63	1.600	1.500	M		imperfor anal
XVIII	24/2/63	26/2/63	3.450	3.080	M		Diagnost
XIX	24/3/63	27/3/63	2.560	2.260	M		Diagnost
XX	29/4/63	30/4/63	3.700	3.590	F	+	Diagnost
XXI	9/5/63	11/5/63	2.500	2.200	M		Diagnost
XXII	17/10/63	21/10/63	3.500	2.700	F		Diagnost
XXIII	17/10/63	22/10/63	3.200	2.600	F	+	+
XXIV	27/10/63	29/10/63	3.260	3.000	F		Diagnost
XXV	28/12/63	31/12/63	2.900	2.600	M	+	+ Diag

TABLEAU II

N° Observation	Hydramnios	Radios		Type de malformation LADD	Date de l'intervention	Anatomie		Malformation associée
		Parytète	Lipiodol			bout supérieur	bout inférieur	
I	non précisé		+	III 3	42° H.	D3	trachée	O
II	non précisé		+	III	4° jour	D3	caréna	0
III	oui		+	III	20° H.	D1	caréna	imperforation an.
IV	non précisé	+		III	51° H.	D3	bronche droite	0
V	non précisé		+	I	39° H.	D2	pas de fistule	doigt surnuméraire D.
VI	non précisé		+	III	4° jour	D2	1/2 cm au-dessus caréna	0
VII	non précisé		+	III	2° jour	D3	1 cm au dessus caréna	0
VIII	non précisé	+		III	2° jour	D3	trachée au niv. de D3	cardia
IX	oui		+	III	11° H.	D3	trachée D3	0
X	oui		cathétérisme	III	9° H.	D3	caréna	0
XI	oui		+	III	4° jour	D3	trachée D4	0
XII	non précisé		+	III	37° H.	D3	bronche droite	0
XIII	oui		+	III	48° H.	D3	1 cm au dessus caréna	0
XIV	oui		+	III	64° H.	D 2	caréna	0
XV	non précisé		+	III	42° H.	D 3	caréna	panorée annulaire
XVI	non précisé		cathétérisme	III	48° H.	D 2	1 cm au-dessus caréna	-
XVII	oui	-	+	III	24° H.	D 3	caréna	imperforation an.
XVIII	non précisé		cathétérisme	III	48° H.	D 3	1 cm au-dessus caréna	-
XIX	non précisé		cathétérisme	III	5° Jour	D 3	2 cm au-dessus caréna	-
XX	non précisé		cathétérisme	III	8° H.	D 4	1 cm au-dessus caréna	-
XXI	non précisé		cathétérisme	III	48° H.	D 2	1 cm en dessous B.S.D.	rétrécissement larynx
XXII	oui (5 litres)		+	I	4° Jour	D 3	5 cm au dessus diaphragme	Mongol atrésie du gré
XXIII	non précisé		lipiodol	III	5° Jour	D 1	1 cm au dessus caréna	-
XXIV	non		+	III	48° H.	D 3	1 cm au dessus caréna	-
XXV	non		lipiodol	III	3° Jour	D 3	à 1/2 trachée	-

TABLEAU III

N° Observations	Type d'intervention	Gastrostomie	Cause du décès	Survie	Complications
I	Anastomose primitive	+		Bonne	Suppuration de paroi
II	Anastomose primitive	+		Bonne	Pulmonaire
III	Oesophagostomie cervicale Anastomose imparfaite Anastomose colo-rectale transanale	+	Collapsus cardiovasculaire		
IV	Anastomose primitive	+		Bonne	Pulmonaire
V	Gastrolyse + Anastomose primitive	-	Troubles respiratoires en fin d'intervention d'origine mécanique Pneumogastrique		
VI	Anastomose primitive	+		Bonne	aucune
VII	Anastomose primitive	+		Bonne	aucune
VIII	Anastomose primitive	+	Vomissement inhalé trouble oesophagien fonctionnel		Pulmonaire
IX	Anastomose primitive	+	Hoquet, faute de réanimation. Acidose ?		
X	Anastomose primitive	+		Bonne	aucune
XI	Anastomose primitive	+	Complication de la gastrostomie		
XII	Anastomose primitive	+	Reflux oesophagien inhalé		
XIII	Anastomose primitive	+		Bonne	Suppuration paroi + pul
XIV	Anastomose primitive	+	Bronchopneumonie à la 48ème heure d'origine neurologique		Pulmonaire diffuse
XV	Anastomose primitive	+		Bonne	
XVI	Anastomose primitive	+		Bonne	sténose oesophagienne oesophagoplas
XVII	Anastomose primitive	+	crises de cyanose		troubles centraux
XVIII	Anastomose primitive	+		Bonne	fièvre de paroi gastrostomie
XIX	Anastomose primitive	+	convulsions broncho-pneumonie		pulmonaire
XX	Anastomose primitive	+	-	Bonne	Toxicose
XXI	Anastomose primitive	+	sténose laryngo-trachéale sous-glottique		pulmonaire
XXII	Anastomose primitive	+	troubles respiratoires		pulmonaire
XXIII	Anastomose primitive	+		Bonne	fistule gastrique externe
XXIV	Anastomose primitive	+		Bonne	
XXV	Anastomose primitive	+		Bonne	petites crises de cyanose

BIBLIOGRAPHIE

PREMIÈRE PARTIE

RÉFÉRENCES CHIRURGICALES

- ABBOUD (M.A.) and ALFY (O.). — Esophageal atresia with congenital cardiac anomaly. *Arch. Pediat.*, 1953, **70**, 294-297.
- ADLER (D.). — Congenital tracheo-esophageal fistula: a review illustrated by 34 cases from the Children's Hospital, Johannesburg. *S. Afr. med. J.*, 1958, **32**, 958-963.
- ASHMORE (P.G.). — Delay in the diagnosis of esophageal atresia. *Canad. med. Ass. J.*, 1960, **83**, 655.
- BABBITT (D.P.). — Double tracheo-esophageal fistula without atresia: report of a case. *New Engl. J. Med.*, 1957, **257**, 713-714.
- BATTERSBY (J.S.). — Congenital anomalies of esophagus. *Arch. Surg.*, 1955, **71**, 560-568.
- BATTERSBY (J.S.) and MOORE (T.C.). — Esophageal replacement and by-pass with the ascending and right half of the transverse colon for the treatment of congenital atresia of esophagus. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1959, **109**, 207-215.
- BEAU (A.), PRÉVOT (J.) et MARTIN (C.). — Deux cas d'atrésie congénitale de l'œsophage opérés avec succès. *Rev. méd. Nancy*, 1960, **85**, 448-455.
- BEAU (A.) et PRÉVOT (J.). — L'atrésie congénitale de l'œsophage. Film en couleurs: 30 minutes.
- BELLIS (U. de), ARDIMENTO (G.) et MORACE (V.). — L'atresia congenita dell'esofago; presentatione di 3 casi, *Pediatrics (Napoli)*, 1959, **67**, 513-526.
- BELSEY (R.H.R.) and DONISON (C.P.). — Congenital atresia of esophagus. *Brit. med. J.*, 1950, **2**, 324-328.
- BERAUD (C.) et DEFFRENNE (P.). — Quelques particularités dans l'examen radiologique de l'atrésie de l'œsophage chez le nouveau-né. *J. Radiol. Electrol.*, 1960, **41**, 620-624.
- BETTEX (M.) and CRIVELLI (T.). — The present status of surgery of esophageal atresia. *Schweiz. med. Wschr.*, 1960, **90**, 671-677.
- BIGGER (I.A.). — Treatment of congenital atresia of esophagus with tracheo-esophageal fistula. *Ann. Surg.*, 1949, **129**, 572-587.
- BOER (A. de) and POTTS (W.J.). — Congenital atresia of esophagus with tracheo-esophageal fistula. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1957, **104**, 475-484.
- BOUREAU (M.) et ANGLADE (G.). — Traitement et résultats de l'atrésie de l'œsophage. *Ann. Chir. Infant.*, 1961, **2**, 125-136.
- CAUSSADE (L.), NEIMANN (N.), BENICHOX (R.). — Agénésie d'un poumon associée à une atrésie de l'œsophage et à d'autres malformations cardiovasculaires. *Arch. franç. Pédiat.*, 1952, **9**, 89-91.
- CIETERS (P.) et de ROM (R.). — Contribution au diagnostic précoce de l'atrésie œsophagienne. *Bull. Soc. roy. belge Gynec. Obstet.*, 1955, **25**, 294-302.
- CLARET COROMINAS (T.), SANTOS SANZ. — Atresia de esofago tratada con éxito por anastomosis primaria. *Rev. esp. Pediat.*, 1958, **14**, 509-524.
- CLATWORTHY (H.W.), WALL (T.) and WATMAN (R.N.). — Esophageal atresia: importance of early diagnosis and adequate treatment illustrated by series of Patients. *Pediatrics*, 1955, **16**, 122-128.

- CORNU (P.C.). — Les fistules trachéo-œsophagiennes congénitales sans atrésie de l'œsophage chez l'enfant. Thèse Lyon, 1960.
- DAFOE (C.S.), ROSS (C.A.). — Tracheo-esophageal fistula and esophageal atresia. *Dis. Chest.*, 1960, **37**, 42-51.
- DONALD (J.W.) and DONALD (J.G.). — Esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. *J. med. Ass. Ala.*, 1956, **25**, 201-205.
- DUHAMEL (B.). — Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson. Masson et Cie, éd., 1953.
- EALING (M.I.). — Congenital atresia of esophagus. *Brit. med. J.*, 1940, **2**, 83-84.
- ELEFANT (I.). — Nouveau diagnostic acoustique de l'atrésie œsophagienne. *Ann. Pédiat.*, 1961, **196**, 229-237.
- FERGUSON (C.F.). — Congenital tracheo-esophageal fistula not associated with atresia of esophagus. *Laryngoscope*, 1951, **61**, 718-766.
- FÈVRE (M.). — Atrésie œsophagienne du nouveau-né. *Mém. Acad. Chir.*, 1949, **75**, 347-353.
- FÈVRE (M.). — Urgents problèmes posés par l'atrésie de l'œsophage. *Presse méd.*, 1959, **67**, 1745-1747.
- FÈVRE (M.), SAUVEGRAIN (J.), BINET (J.P.), PELLERIN (D.). — Diagnostic et traitement des fistules œso-trachéales après intervention pour atrésie de l'œsophage. *Mém. Acad. Chir. (Paris)*, 1959, **85**, 126-132.
- FÈVRE (M.), PHILIPPE (M.). — Malformations congénitales de l'œsophage.
- FRANKLIN (R.H.). — Congenital atresia of oesophagus, Hunterian Lecture and *Ann. roy. Coll. Surg. Engl.*, 1948, **2**, 69-79.
- FRANKLIN (R.H.). — Three children successfully operated upon for congenital atresia of esophagus with esophago-tracheal fistula. *Proc. roy. Soc. Med.*, 1949, **42**, 507-512.
- GAGE (M.), OCHSNER (A.). — Surgical treatment of congenital tracheo-esophageal fistula in newborn. *Ann. Surg.*, 1936, **103**, 725-737.
- GARRISON (R.F.) and MAYER (J.H.). — Congenital tracheo-esophageal fistula. Nasogastric polyethylene tube in lieu of gastrostomy. Case report. *Amer. Surg.*, 1952, **18**, 131-133.
- GASPERIS (A. de), TORRICELLI (C.). — Atrisia congenita dell'esophago con fistola tracheo-esofageo operata con successo. *Minerva pediat. (Torino)*, 1957, **9**, 946-951.
- GERTZ (T.C.) and SMITH (C.C.W.). — Operative treatment of atresia of esophagus. Results and complications. *Dan. med. Bull.*, 1958, **5**, 18-25.
- GOLDMANN (R.), JACOBS (R.C.) and PAPPER (E.M.). — Anaesthetic management of congenital atresia of the esophagus and tracheo-esophageal fistula. *N.Y. St. J. Med.*, 1959, **6**, 995-1002.
- GREINER (K.). — Angeborene Speiseröhrenatresie mit Trachealfistel. *Ann. paediat. (Basel)*, 1945, **164**, 111-112.
- GROSS (R.-E.). — The Surgery of Infancy and Childhood, Saunders, 1953.
- GROW (J.B.) and NEERKEN (A.J.). — Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *J. Amer. med. Ass.*, 1953, **152**, 1614-1616.
- GUÉRIN (J.). — Les atrésies congénitales de l'œsophage. Etude critique de 66 cas. Thèse Paris, 1955.
- HAIGHT (C.). — Congenital atresia of esophagus with tracheo-esophageal fistula. *Ann. Surg.*, 1944, **120**, 623-655.
- HAIGHT (C.). — Some observations on esophageal atresias and tracheo-esophageal fistulas of congenital origin. *J. Thorac. Surg.*, 1957, **34**, 141-172.
- HAIGHT (C.). — Congenital tracheo-esophageal fistula without esophageal atresia. *J. Thorac. Surg.*, 1948, **17**, 600-612.
- HAIGHT (C.) and TOWSLEY (H.A.). — Congenital atresia of esophagus with tracheo-esophageal fistula; extrapleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1943, **76**, 672-688.

- HARTMANN (G.). — Diagnosis and therapy of congenital atresia and stenosis of the esophagus and small intestine. *Zbl. Chir.*, 1959, **84**, 1682-1683.
- HOWARD (R.). — Esophageal atresia. Construction of a new esophagus. *N. Z. J. Surg.*, 1960, **29**, 282-286.
- HSIEH (L.-S.). — Congenital atresia of esophagus with esophageal bronchial fistula. Case report. *Zhong. Fang. Z.*, 1959, **7**, 272.
- HUMPHREYS (G.H.). — Surgical treatment of congenital atresia of esophagus. *Surgery*, 1944, **15**, 801-823.
- HUMPHREYS (G.H.), HOGG (B.M.), FERRER (J.). — Congenital atresia of esophagus. *J. Thorac. Surg.*, 1956, **32**, 332-346.
- JAVID (H.). — Esophageal reconstruction using colon and terminal ileum. *Surgery*, 1954, **36**, 132-135.
- JORDAN (H.E.) and KINDRED (J.E.). — The early development of the trachea and esophagus in relation to atresia of the esophagus and tracheo-esophageal fistula. Text Book of Embryology, Fifth Edition, Appleton Century Company N.Y. Cordon.
- JUCA (W.). — Atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. *Med. Chirurg. Farm.*, 1959, **282**, 460-461.
- KELLER (B.), DELLENBACH (P.) et LEVY (G.). — Réflexions sur trois cas d'atrésie de l'œsophage. *Bull. Féd. Soc. Gynec. Obstet. franç.*, 1960, **12**, 98-100.
- KNOX (G.). — Secular pattern of congenital esophageal atresia. *Brit. J. prev. soc. Med. (London)* 1959, **13**, 222-226.
- LADD (W.-E.). — Surgical treatment of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *New England J. Med.*, 1944, **230**, 625-637.
- LADD (W.E.) and SWENSON (O.). — Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Ann. Surg.*, 1947, **125**, 23-40.
- LANMAN (T.H.). — Congenital atresia of the esophagus; study of 32 cases. *Arch. Surg.*, 1940, **41**, 1060-1083.
- LAVA DIA (P.J.). — Congenital atresia of the esophagus. *Philipp. J. Surg.*, 1957, **11**, 86-91.
- LAZAR (D.), KOVACS (I.). — A Case of operated atresia of the esophagus. *Magy. Sebesz.*, 1959, **13**, 365-368.
- LEGRIS (H.). — L'atrésie congénitale de l'œsophage et son traitement. Thèse Nancy, 1954.
- LELONG (M.). — Le diagnostic précoce de l'atrésie de l'œsophage par le cathétérisme quasi systématique de l'œsophage. *Arch. franç. Pédiat.*, 1947, **4**, 439-442.
- LEVEN (N.-L.). — Congenital atresia of esophagus with tracheo-esophageal fistula; report of successful extrapleural ligation of fistulous communication and cervical esophagostomy. *J. thorac. Surg.*, 1941, **10**, 648-657.
- LEVEN (N.L.), VARCO (R.L.), LANNIN (B.G.) and TORGEN (L.A.). — Surgical management of congenital atresia of the esophagus and tracheo-esophageal fistula. *Ann. Surg.* in press.
- LONGMIRE (W.P.). — Antethoracic jejunal transplantation for congenital esophageal atresia with hypoplasia of lower esophageal segment. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1951, **93**, 310-316.
- LOUW (J.H.). — Congenital intestinal atresia and stenosis in the newborn. Observation on its pathogenesis and treatment. *Ann. roy. Coll. Surg. Engl. (Cape Town)*, 1959, **25**, 209-234.
- LUO (P.), FANG (M.). — Congenital atresia of the esophagus; case report. *Zhang. fang. Z.*, 1959, **14**, 669-673.
- MARION (J.), JAUBERT de BEAUJEU (M.), MEYER (P.). — Atrésie de l'œsophage, à propos de trois cas opérés avec succès. *Pédiatrie*, 1959, **14**, 669-673.

- MARTIN (L.W.3, HOGG (S.P.). — Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. Association with chondromalacia of the larynx and upper trachea. *Amer. J. Dis. Child.*, 1960, **99**, 828-829.
- MAYRHOFER (O.). — Anaesthetic management of newborn to be operated for atresia of the esophagus. *Brit. J. Anaesth.*, 1959, **31**, 498-502.
- MIRABEL (J.). — Problèmes posés par l'anesthésie et la réanimation des atrésies de l'œsophage. Thèse Paris, 1959.
- MOYSON (F.). — Causes de mortalité dans l'atrésie de l'œsophage. *Acta chir. belge. Suppl.*, 1959, **2**, 115-127.
- NADAL (J.W.) and GUSTAVSON (R.G.). — One-stage retrosternal esophagoplasty using right side of colon; report of a case of late reconstruction in congenital esophageal atresia. *Amer. Arch. Surg.*, 1957, **74**, 442-446.
- NEVELING (R.). — Congenital esophageal atresia. *Arch. ohr., Nas., u. Kehl.-Heilk.*, 1959, **175**, 477-481.
- NEVILLE (W.E. and CLOWES (G.H.). — Postoperative bougeniage of congenital esophageal atresia. Colon replacement of the esophagus in children for congenital and acquired disease. *J. Cardioy. Surg.*, 1960, **40**, 507-516.
- NICKS (R.) and GAUGHEY (R.H.). — Congenital esophageal atresia. *N. Z. med. J.*, 1955, **54**, 682-685.
- PARISH (C.) and CUMMINS (C.F.). — Esophageal atresia; experience in 17 cases with notes and operative technique. *Brit. med. J.*, 1958, **5089**, 1140-1144.
- PERSONNE (J.). — L'imperforation congénitale de l'œsophage. Radiologie.. Thérapeutique chirurgicale. Thèse Toulouse, 1948.
- PETIT (P.). — Les malformations congénitales opérables du nouveau-né. *XII^e Congrès des Pédiatres de langue française*, 1951, 231.
- PETIT (P.). — Le traitement chirurgical de l'atrésie congénitale de l'œsophage. *Rev. Prat. (Paris)*, 1953, **3**, 651-664.
- PETIT (P.), CUENDET (A.), BORDE (J.), DAVID (G.). — Le traitement de l'atrésie de l'œsophage. Résultats de l'anastomose œsophagienne. *Pédiatrie*, 1959, **14**, 593-613.
- PINXTER (P.R.). — Postoperative treatment of esophageal atresia. *Ned. T. Geneesk.*, 1960, **104**, 259-261.
- POTTS (W.J.). — Congenital atresia of esophagus; antethoracic placement of stomach followed by intrathoracic transplantation. *J. Thorac. Surg.*, 1950, **20**, 681-688.
- PREVOT (J.) et RENARD (M.). — Un cas d'atrésie de l'œsophage compliqué de sténose duodénale par pancréas annulaire. Guérison. *Ann. Chir. Inf.*, 1963, IV, n° 2, p. 161-168.
- RAINERO (L.) and POSSENTI (B.). — L'atrésia congenita dell'esofago; presentazione di 8 casi. *Minerva Pediat.*, 1958, **10**, 596-605.
- REHBEIN (F.), FRITZE (G.). — The results of surgery in esophageal atresia. *Dtsch. med. Wschr.*, 1960, **108**, 123-125.
- REHBEIN (F.) and YANAGISWA (F.). — Complications after operation for esophageal atresia. *Arch. dis. Childh.*, 1959, **34**, 24-29.
- REIS (S.). — Congenital atresia of the esophagus. A propos of 2 cases. *J. Pediat. (Rio)*, 1959, **24**, 499-519.
- RENARD (M.). — Aspect actuel du développement embryologique de l'œsophage humain. Recueil des travaux du Laboratoire d'Anatomie de la Faculté de Médecine, 162 p. Nancy, 1963.
- RICHARDSON (J.R.). — New treatment for esophageal obstruction due to meat impaction. *Ann. Otol. (St Louis)*, 1945, **54**, 328-348.
- ROBERTS (K.D.). — Congenital esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula; a review of 36 patients. *Thorax*, 1958, **13**, 116-129.
- SAGGESE (V.). — Considerations on congenital atresia of the esophagus. *Minerva Pediat.*, 1960, **12**, 150.

- SANDBLOM (P.). — Surgical treatment of esophageal atresia. *Nord. Med.*, 1948, **38**, 787-791.
- SANDEGARD (E.). — The treatment of esophageal atresia. *Arch. dis. Childh. (London)*, 1957, **32**, 475-479.
- SARINANA (C.), BELTRAN (F.) and LEON DIAZ (F.). — Atresia de esofago. *Bol. med. Hosp. infant. (Mex.)*, 1954, **11**, 383-387.
- SARKISSIAN (S.). — Unusual case of congenital esophageal atresia. *Thorax*, 1954, **9**, 4350-4352.
- SCOTT (J.S.) and WILSON (J.H.). — Hydramnios as an early sign of esophageal atresia. *Lancet (London)*, 1957, **273**, 569-572.
- SHAW (R.), PAULSON (D.L.) and SIEBEL (E.K.). — Congenital atresia of esophagus with tracheo-esophageal fistula: treatment of surgical complications. *Ann. Surg.*, 1955, **142**, 204-213.
- SIEBER (W.K.) and GIRDANY (B.R.). — Tracheo-esophageal fistula without esophageal atresia-congenital and recurrent. *Pediatrics*, 1956, **18**, 935-942.
- SMITH (B.). — Esophageal atresia and imperforatae anus. *Amer. J. Surg.*, 1960, **100**, 140-142.
- SWEET (R.H.). — New method of restoring continuity of alimentary canal in cases of congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula not treated by immediate primary anastomosis. *Ann. Surg.*, 1948, **127**, 757-768.
- SWENSON (O.). — End-to-end anastomosis of esophagus for esophageal atresia. *Surg.*, 1947, **22**, 324-334.
- SWENSON (O.). — Diagnosis and treatment of atresia of esophagus and tracheo-esophageal fistula. *Pediatrics*, 1948, **1**, 195-203.
- TUCKER (G.) and PENDERGRASS (E.P.). — Congenital atresia of esophagus: diagnostic technic. *J. Amer. med. Ass.*, 1933, **101**, 1726-1727.
- URBAN (N.). — Kinderärztliche Probleme bei der Oesophagusatresie. *Medizinische (Stuttgart)*, 1957, **38**, 1362-1366.
- VOGT (E.C.). — Congenital esophageal atresia. *Amer. J. Roentgenol.*, 1929, **22**, 463-465.
- WALL (C.A.) and LUCIDO (J.L.). — Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula and duodenal atresia; report of two cases. *Ann. Surgery (Philadelphia)*, 1957, **145**, 254-258.
- VAN WEEL (M.W.). — Tracheo-esophageal fistula not associated with esophageal atresia. *Arch. Chirurg. neerl.*, 1954, **6**, 222-228.
- ZENKER (R.). — Zur Erkennung und Behandlung der angeborenen Oesophagusatresie. *Geburtsh. u. Frauenheilk.*, 1954, **14**, 1-9.

DEUXIÈME PARTIE

RÉFÉRENCES DE PHYSIOLOGIE

- ARNSPERGER (L.). — Bemerkungen über das Wesen, die Ursache und die pathologische anatomische Natur der Lungenveränderung nach der Durchschneidung der beiden Lungenmagennerven am Halse. *Virchows Arch. path., Anat.*, 1856, 197-437.
- BERNARD (C.). — Physiologie et pathologie du système nerveux, **11**, 352-373.
- BODDAERT (R.). — Recherches expérimentales sur les lésions pulmonaires consécutives à la section des nerfs pneumogastriques. Bruxelles, 1862.
- CONGRÈS DE CHIRURGIE, 1956, Chapitre de la physiologie de l'œsophage.
- DHOSGHALI. — Thèse Paris, 1940.
- DRIESENS (J.), VANLERENBERGHE (J.) et CLAY (A.). — Nouvelles recherches sur les lésions pulmonaires expérimentales par excitations du pneumogastrique cervical chez le cobaye. *J. physiol., Paris*, 1954, **46**, 351-354.

- FARBER (S.). — Studies in pulmonary edema; conséquences of bilateral cervical vagotomy in rabbit. *J. Exper. Med.*, 1937, **66**, 379-404.
Neuropathic pulmonary edema; further observations. *Arch. Path.*, 1940, **30**, 180-197.
- GERNEZ-RIEUX (C.), DRIESSENS (J.), BIZARD (G.) et BRETON (A.). — Nouvelles recherches sur les lésions pulmonaires expérimentales secondaires aux sections ou excitations vago-sympathiques. *Presse méd.*, 1941, 1132.
- HERMANN (H.). — Le tonus vaso-moteur périphérique. *Ann. physiol. et Physiochimie biolog.*, 1939, **15**, 509.
- JOURDAN (F.) et COLLET (A.). — Evolution immédiate de l'hypertension expérimentale par exclusion sino-carotidienne et double vagotomie cervicale. *Arch. des Mal. du Cœur*, 1946, 244-254.
- JOURDAN (F.) et COLLET (A.). — Etat anatomique des sphincters de l'estomac après double vagotomie. *Compte rend. Soc. de Biol.*, 1948, **7-8**, 518.
- JOURDAN (F.) et COLLET (A.). — Recherches sur le contrôle nerveux des sphincters de l'estomac. Rôle des nerfs vagues. *Compte rend. de Soc. de Biol.*, 1947, **141**, 939-940.
- JOURDAN (F.) et COLLET (A.). — Le territoire gastrique sous le contrôle des nerfs vagues. *Compte rend. Soc. de Biol.*, 1947, **141**, 829-830.
- JOURDAN (F.) et COLLET (A.). — Effet de l'énervation de l'œsophage sur la déglutition et la structure œsophagiennes. *Compte rend. Soc. de Biol.*, 1946, **140**, 532-534.
- JOURDAN (F.), FINAS (C.) et COLLET (A.). — Sur le mécanisme de la mort par la double vagotomie. *Inst. de Rech. cardiol. de Royat*.
- JOURDAN (F.), FINAS (C.) et COLLET (A.). — Nerf pneumogastrique et circulation pulmonaire. *Inst. de Rech. cardiol. de Royat*.
- JOURDAN (F.), MOUNIER-KUHN et VIALTEL. — Paralysie diphtérique du pneumogastrique sur l'œsophage. *J. méd. (Lyon)*, 1945, 610.
- MENDELSON (A.). — Der Mechanismus der Respiration und Circulation oder das explicierte Wesen der Lungenhyperämien. Berlin, 1845 (non retrouvé).
- REISCHMANN (F.). — Studies on the pathogenesis of pulmonary edema following bilateral vagotomy. *Amer. Heart J. (St Louis)*, 1946; **31**, 590-616.
- SCHIFF (M.). — Die Ursache der Lungenveränderung nach Durchschneidung der pneumogastischen Nerven. *Gesammelte Beiträge zur Physiologie*. Lausanne, 1894.
- TRAUBE (L.). — *Gesammelte Beiträge zur Pathologie und Physiologie*. Berlin, 1871.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	3
DÉFINITION — HISTORIQUE	5
1 ^{re} PARTIE. — <i>Etude de la Malformation</i>	13
Chapitre I — Classification	15
Chapitre II — Anatomie pathologique	20
Chapitre III — Malformations associées	22
Chapitre IV — Fréquence et étiologie	25
Chapitre V — Embryologie normale et pathologique.	32
Chapitre VI — Physio-pathologie	52
2 ^e PARTIE. — <i>Diagnostic clinique et radiologique. - Evolution.</i>	55
Chapitre I — Signes cliniques et radiologiques	57
Chapitre II — Evolution	70
3 ^e PARTIE. — <i>Traitement de la Malformation</i>	73
Chapitre I — Examen préopératoire	75
Chapitre II — Traitement chirurgical - Historique.	79
Technique opératoire	87
Moment de l'intervention	87
Soins préopératoires	88
L'anesthésie	89

	PAGES
Technique chirurgicale	100
Le Procédé idéal	100
Le Procédé en plusieurs temps	104
Problème de la gastrostomie	105
Chapitre III — Suites opératoires - Complications du traitement chirurgical	108
Chapitre IV — Physio-pathologie des complications. Essais d'interprétation	124
4 ^e PARTIE. — <i>Résultats - Tableaux</i>	139
BIBLIOGRAPHIE	149

VU :

Nancy, le 18 juin 1962.

Le Président de Thèse,

Signé: A. BEAU.,

VU ET APPROUVÉ :

Nancy, le 19 juin 1962.

Le Doyen,

Signé: A. BEAU.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Nancy, le 20 juin 1962.

Le Recteur de l'Académie,

Président du Conseil de l'Université,

P. IMBS.

